DIE RETROPERITONEALFIBROSE

Frühdiagnose, Histologie und Therapie

INAUGURALDISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde der

HOHEN MEDIZINISCHEN FAKULTÄT
DER UNIVERSITÄT DES SAARLANDES

vorgelegt von

Mohammed Tabbach

Saarbrücken

1972

Aus der Urologischen Klinik der Universität des Saarlandes
Direktor: Professor Dr. med. C.-E. ALKEN

und dem Pathologischen Institut der Universität des Saarlandes
Direktor: Professor Dr. med. C. DHOM

DIE RETROPERITONEALFIBROSE

Frühdiagnose, Histologie und Therapie

I N A U G U R A L D I S S E R T A T I O N

zur Erlangung der Doktorwürde der

HOHEN MEDIZINISCHEN FAKULTÄT

DER

UNIVERSITÄT DES SAARLANDES

vorgelegt

von

Mohammed Tabbach

1972

Dekan: Professor Dr. med. H. Kulenkampff
Referent: Professor Dr. med. C.-E. ALKEN

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Mündliche Prüfung abgelegt am 23.November 1972

MEINEN LIEBEN

ELTERN UND GESCHWISTERN IN
DANKBARKEIT GEWIDMET

Inhaltsverzeichnis

		Seite
1.00	E I N L E I T U N G	1
	1.1 Geschichte des Krankheitsbildes	1
	1.1.1 Nomenklatur	2
	1.2 Häufigkeit, Alters- und Geschlechtsverteilung	3
	1.3 Ätiologie und Pathogenes	4
	1.3.1 Lokalisation	7.
	1.3.2 Histologische und histochemische Befunde	7
	1.4 Klinik	9
	1.4.1 Auswirkungen	9
	1.4.2 Symptome und Zeichen	10
	1.5 Diagnostik	14
	1.5.1 Laborchemische Untersuchungsbefunde	14
	1.5.2 Röntgenuntersuchungsbefunde	15
	1.6 Differentialdiagnostik	16
	1.7 Therapie	17
	1.8 Prognose	20
2.00	P R O B L E M S T E L L U N G	21
3.00	E I G E N E S K R A N K E N G U T	22
4.00	E R G E B N I S S E U N D D I S K U S S I O N	92
	4.1 Pathologische Anatomie, Histologie und Ätiologie	92
	4.2 Diagnose	99
	4.3 Therapie	105
	4.3.1 Konservative Therapie	105
	4.3.2 Operative Therapie	109
5.00	Z U S A M M E N F A S S U N G	117
6.00	L I T E R A T U R V E R Z E I C H N I S	119
7.00	D A N K S A G U N G	124
8.00	L E B E N S L A U F	125

1.00 E I N L E I T U N G

1.1 Geschichte des Krankheitsbildes

Im Jahre 1948 wurde in Amerika von ORMOND über 2 Fälle von bilateraler Harnleiterobstruktion mit plötzlich eintretender Anurie infolge Kompression beider Harnleiter und darüber hinaus der Aorta abdominalis und der Vena cava inferior durch einen retroperitonealen Prozeß berichtet.

Die Erkrankung wurde von ORMOND als "retroperitoneale Fibrose" bezeichnet. Im Schrifttum wird das Krankheitsbild seitdem häufig auch "ORMOND-Syndrom" genannt.

ORMOND (1948) stellte fest, daß er ähnliche Fälle in der Literatur nicht finden konnte. Er ließ jedoch ausdrücklich die Möglichkeit offen, daß er diesbezügliche Mitteilungen übersehen haben könnte. Literatur wird von ihm nicht angeführt. Parallelen zu lange bekannten Erkrankungen, wie der "Periureteritis", über die besonders im französischen Schrifttum ALBARRAN (1905) und MICHON (1914) berichteten, erscheinen möglich. Die von OBERLING (1935) im amerikanischen Schrifttum mitgeteilten 3 Fälle von "Xanthofibrogranulom" sind mit den von ORMOND (1948) erwähnten Beobachtungen wahrscheinlich identisch. BACHRACH (1928) weist im Handbuch der Urologie auf die bis dahin bekannten chronisch-entzündlich-fibrosierenden Erkrankungen des Retroperitonealraumes hin.

RICHAR (1937), wiederum im deutschen Schrifttum, beschrieb 2 Fälle, die sowohl in der retrograden Harnleiterdarstellung als auch im Operationsbefund einen chronisch-fibrösen, die Harnleiter komprimierenden Prozeß im Retroperitoneum aufwiesen. Im gleichen Jahr (1937) sollen PERARD und ORSINI in

Frankreich ähnliche Befunde erhoben haben (CIBERT et al.1956). Von pathologisch-anatomischer Seite sind HAFERKAMP (1959) und KÖSSLING (1968) der Ansicht, daß ORMOND (1948) die gleiche Erkrankung wie OBERLING(1935) beschrieben hat. Sie halten die Bezeichnung "Xanthofibrogranulom" oder "retroperitoneales Granulom" aus pathogenetischen Gründen für zutreffender. Die granulomatöse Entzündung soll der Fibrose vorausgehen.

1.1.1 Nomenklatur

Die verschiedenartige Lokalisation des chronischen entzündlichen fibrotischen Prozesses mit seinen Folgeerscheinungen wie Gefäß- und vornehmlich Ureterkompressionen war der Grund für eine vielfältige Nomenklatur: Periureterale Fibrose, Periureteritis, stenosierende Periureteritis idiopatika, Periureteritis obliterans oder bilaterale Ureterobstruktion. Alle diese Bezeichnungen weisen auf den sich im Retroperitonealraum abspielenden Prozeß, bis heute weitgehend unklarer Genese, mit seinen vielfältigen Relationen zu den in diesem Gebiet lokalisierten Gebilden hin. Sekundäre Fibrosierungserscheinungen als Folge anderer Erkrankungen sind von dieser idiopatischen Form abzugrenzen, für die wir die im Schrifttum der letzten 20 Jahre am häufigsten angeführte Bezeichnung "retroperitoneale Fibrose (RPF)" verwenden. Hierdurch sollen die wahrscheinlich vorausgehende granulomatöse Entzündung und die Bezeichnung "Xanthofibrogranulom" in ihrer Bedeutung nicht geschmälert werden.

1.2 Häufigkeit, Alters- und Geschlechtsverteilung

Nach den bisher in der Weltliteratur beschriebenen Fällen handelt es sich um ein relativ seltenes Krankheitsbild. Dieses wird auch deutlich am Krankengut der urologischen Klinik der Universität des Saarlandes mit jährlich 2000 urologischen Patienten. Hier konnten in der Zeit von 1963 - 1970 nur 7 Fälle beobachtet werden. Im Schrifttum wurden von 1948 - 1960 51 Fälle, von 1960 - 1970 jedoch etwa 300 Fälle mitgeteilt. Diese Zunahme erscheint aus zweierlei Gründen möglich: Einerseits mag das zunehmende Bekanntwerden des Krankheitsbildes zu einer häufigeren Diagnosenstellung geführt haben, andererseits mag es sich um eine echte Zunahme der Erkrankungshäufigkeit handeln. Wie besonders durch die ORMONDsche Entstehungstheorie nahegelegt wird, werden Männer doppelt so häufig von der RPF betroffen wie Frauen. Das bevorzugte Lebensalter liegt zwischen dem 3. und 6. Dezennium.

1.3 Ätiologie und Pathogenese

Trotz aller bisher unternommener Versuche, eine zufriedenstellende Antwort auf die Frage der Ätiologie und Pathogenese der RPF zu finden, muß selbst bei Berücksichtigung der vielfältigen aufgestellten Theorien festgestellt werden, daß Ursprung und Entstehung heute immer noch weitgehend ungeklärt sind.

ORMOND (1965) betonte neben einer Reihe anderer Autoren (SUBY et al.,1965) wiederholt den Einfluß von Drogen und sonstigen chemischen, auch körpereigenen Substanzen auf die Entstehung der RPF. Besonders evident sei in dieser Hinsicht die Konsumsteigerung von Sulfonamiden, Antibiotika, Phenacetin, Sedativa

und auch Steroiden, die in direkter Beziehung zur gehäuften Veröffentlichung von Erkrankungen an RPF der letzten Jahre steht. Eine besondere Rolle soll hierbei der Sensibilisierung zukommen. SUBY (1965) kommt zu dem Schluß, daß entzündungshemmende Stoffe, wie die Antihistamine, ebenfalls als Ursache in Frage kommen, jedoch noch weiter zu untersuchen sind. Auch andere Verbindungen, wie Nikotin, Belladonna und seine Derivate sowie Cortison, könnten bei bestimmten Personen dieses Syndrom hervorrufen. Für den ursächlichen Zusammenhang der Erkrankung mit einem Medikament schienen die von SUBY (1965) mitgeteilten Fälle zu sprechen. Nachdem bei einem Migräne-Patienten eine Anurie auftrat und die operative Exploration eine typische RPF ergab, wurden weitere Migränefälle untersucht. Bei 5 Patienten aus einer nicht bekannten Anzahl wurden röntgenologisch typische uni- oder bilaterale Ektasien der oberen Harnwege gefunden, wie man sie bei der RPF findet. Alle 5 Patienten hatten "Sansert" (Methyserigide bimaeate, chemisch: 1-methyl-D-lysergic acid (+) - butanolamide bimaleate) erhalten. Bei allen Patienten wurde das Medikament sofort abgesetzt. Histologische Untersuchungen liegen nicht vor. Urographisch waren alle Veränderungen spätestens nach 3 Monaten deutlich zurückgegangen. Von diesem Zeitpunkt an werden Ergotamin-Präparate von manchen Autoren als eine Ursache der RPF betrachtet. ORMOND (1965) hält den völligen Rückgang der von SUBY (1965) beobachteten Harnwegreaktionen nach Absetzen von "Sansert" nur für möglich, wenn es sich um exsudative Fälle handelt. Echte Fibrosen dagegen erscheinen nicht rückbildungsfähig. Auch heute noch hat die von SUBY (1965) getroffene Feststellung Gültigkeit: "Es scheint evident, daß ein tieferes Studium der Allergien und Drogenwirkungen ange-

zeigt ist, bevor wir eine völlige Klarheit über dieses Krankheitsbild gewinnen können."

Neuerdings wurde als weitere ätiologische Möglichkeit auch eine bakteriell-toxische Gewebsschädigung in Betracht gezogen (PIROTH u. WEIS, 1969), bei der die Blutgefäße nur sekundär an dem Geschehen beteiligt waren. Anhand klinischer Symptome operativer Beobachtungen wurde diese Theorie besonders von BEHRENS u. HOLLAND (1967) gestützt. Eine Einwanderung von Entzündungserregern vom unteren Harntrakt in die periureteralen Lymphwege mit Auslösung einer starken Bindegewebsreaktion in der Adventitia des Ureters wird von VEST u. BARELARE (1953) als Ursache der chronischen unspezifischen Retroperitonitis angesehen. Andere Autoren (ATELZNER 1960, GÖTZEN 1960), sehen die Retroperitonitis als lymphogen entstandene Spätkomplikation bakterieller intraabdomineller Erkrankungen. Nach MORANDY, CAMPONOVA u. SIEBENMANN (1963) spricht jedoch die Diskrepanz zwischen der Häufigkeit der Urogenitalinfektionen und der bakteriellen intraabdominellen Erkrankungen einerseits und der Seltenheit der chronischen fibrosierenden Retroperitonitis andererseits gegen die erwähnte Hypothese. Weiterhin wurde versucht, als Ausgangspunkt der fibrösen Veränderungen das Gefäßsystem zu sehen. So weisen CHISHOLM et al. (1954) auf den engen anatomischen Zusammenhang von Bauchaorta, Hohlvene und Ureteren hin, die alle in die gleiche retroperitoneale Fascie eingeschlossen sind (de CARVALHO 1960).

Häufig wird das Krankheitsbild im Rahmen eines allgemeinen rheumatischen Geschehens gesehen, worauf elektrophoretische Veränderungen (alpha$_2$ u. gamma-Globulin-Vermehrung) einen Hinweis geben könnten, oder es wird in den Formenkreis der Kolla-

genosen eingeordnet. In diesem Zusammenhang sind besonders die von HARDMEYER u. HEDINGER (1964) mitgeteilten Fälle zu erwähnen, die bei RIEDELscher Struma perithyreoidale Gefäßveränderungen nach Art der TAKAYASU arteriitis hatten. Die Autoren ziehen eine Parallele zu gleichartigen Fibrosierungen im Mediastinum und Retroperitoneum und betrachten RIEDELsche Struma, TAKAYASU arteriitis und bestimmte Fälle der RPF als Manifestationen des gleichen Grundleidens. PIROTH u. WEIS (1969) machten auf gemeinsame Züge zwischen TAKAYASU arteriitis und Lupus erythematodes aufmerksam.

Von anderen Autoren wird auf die Möglichkeit des lymphatischen Ursprungs hingewiesen (WINSBURY-WHITE, 1933), wobei die enge Verbindung der periureteralen Lymphgefäße mit dem Ganglion abdominale sowie den Aa. u. Vv. iliacae communis, iliacae externae und a. u. V. hypogastrica sowie der der Blasenwand zu den unteren Harnleiterlymphgefäßen von besonderer Bedeutung sind (de CARVALHO, 1960). GÖTZEN (1960) weist auf das ausgedehnte und kommunizierende Netz von Lymphbahnen, Lymphgefäßen und Lymphspalten in Mucosa, Submucosa und den anderen Wandschichten der Blase und des Harnleiters hin. Schon im Jahre 1913 konnte WALKER durch seine Experimente zeigen, daß Farbstoffpartikelchen, die in die Basis der Blase injiziert wurden, 48 Stunden später im periureteralen Gewebe erschienen.

Neben Blutgefäßen und Lymphsystem werden zuweilen auch das Bindegewebe und die Ureteren selbst als eigentlicher Ausgangspunkt betrachtet.

1.3.1 Lokalisation

Von rein topographischen Gesichtspunkten her lassen sich 4 Formen unterscheiden:

1. Ursprünglich von ORMOND beschriebene Form mit Ausgangspunkt in Höhe des Promontorium,
2. Form mit vorwiegender Ausbreitung im kleinen Becken,
3. ventrale Form mit Ausbreitung gegen Pankreas, Mesenterialwurzel, Leberpforte und Sigma,
4. mediale Form.

Ob man eine weitere Form, die "zylindrische Form der RPF", abtrennen soll, muß offenbleiben. Hierbei kommt es zu einer schwieligen Umwandlung der Adventitia der Ureteren (Periureteriter fibroblastica). Bei dieser Form wird häufig eine bakterielle Harnweginfektion gefunden (VEST, 1953), wie sie sonst bei der RPF nicht obligatorisch ist. Wir möchten daher diese Form nicht zur eigentlichen RPF rechnen.

1.3.2 Histologische und histochemische Befunde

Bereits von ORMOND (1948) wurde festgestellt, daß das pahtologische Gewebe einem Alterungsprozeß unterliegt. Er beschrieb eine 4 Jahre bestehende Erkrankung, bei der sich post mortem ein gleichförmiges, festes Bindegewebe mit einzelnen Fettzellen fand. Dagegen ergab die Probeexzision bei einer erst 4 Monate bestehenden Erkrankung eines zweiten Falles nur lockeres Bindegewebe, Fett, zahlreiche Histiozythen, gelegentlich eosinophile und neutrophile Zellen sowie Herde von Lymphozyten. Andere Autoren, GOLDZIEHER (1946), von INGELMARK (1948), ANDREW (1951) und ASBOC-HANSEN (1954), fanden, daß bei zunehmendem Bindege-

websalter die Menge des Kollagen zunimmt und die Menge der Zellen entsprechend zurückgeht. Die Zahl der Retikulinfasern nimmt mit dem Alter ab, während das Kollagen und die elastischen Fasern zunehmen. Mit fortschreitender Alterung des Gewebes zersplittern elastische Fasern und verklumpen (SCHMIDT, 1891; HILL u. MONTGOMERY, 1940; DICK, 1947). REIDBORD u. HAWK (1965) beschrieben einen "filamentous character of the functional partitions" der retroperitonealen fibrösen Massen. Diese Gesetzmäßigkeit der Bindegewebsalterung wurde von CATINO et al. (1967) bei einem Fall von RPF überprüft. Hierbei fanden sich in medialen Abschnitten (periaortal) im Vergleich zur lateralen Grenze (periureteral) charakteristische Unterschiede im Zellgehalt und der Grundsubstanz (Tab. 1.3.2 a).

	Lateral (periureteral)	Median (periaortal)
Zellen		
Lymphozyten	+++	+
Mastzellen	+++	+
Fibroblasten	+++	+
Fibrozyten	+	+++
Stroma		
Kollagene Fasern	locker, fein	hart
Muskelfasern	nicht vorhanden	nicht vorhanden
Retikulinfasern	+++	nicht vorhanden
Elastische Fasern	dünn	dick verklumpt
Fett	++	nicht vorhanden
Grundsubstanz		
saure Mucopolysaccharide	+++	±
Eisen (Hämosiderin)	nicht vorhanden	nicht vorhanden

Tab. 1.3.2 a: Vergleich der Zusammensetzung von Geweben von lateralen (periureteralen) und medianen (periaortalen) Anteilen der RPF (nach CATINO et al., 1967)

1.4 Klinik

1.4.1 Auswirkungen

Analog der Ausbreitung der Erkrankung kommt es zu den hierfür typischen Folgeerscheinungen, die fast ausschließlich aus der Lokalisation des Krankheitsherdes und den damit zwangsläufig gegebenen Beziehungen zu den in diesem Raum befindlichen Organen resultieren. Neben den Beziehungen zu den Nerven, hauptsächlich des Plexus lumbosacralis, mit neuralgischen Folgeerscheinungen sowie zum Gefäßsystem, das zur Aorta abdominalis und Vena cava inferior gehört, besonders der Aa. iliacae und Vv. iliacae, ist als vornehmliche Auswirkung der Befall der Ureteren zu nennen. Von der bloßen Irritation bis zur völligen Einmauerung und Obstruktion der genannten Strukturen werden nicht nur die Intensität der auftretenden Symptome, sondern auch ganz entscheidend Verlauf und Prognose der Erkrankung bestimmt. So sind ein Nervenbefall mit den nachfolgenden neuralgischen Beschwerden oder eine Gefäßumschließung mit den sich daraus ergebenden, zum Teil sehr beträchtlichen Stauungserscheinungen wie Ödeme und Thrombosen weder für das Krankheitsbild typisch noch für die Prognose wesentlich [illegible]

DIE ENTSCHEIDENDE AUSWIRKUNG DES RETROPERITONEALEN [illegible] RUNGSPROZESSES IST ALLEIN SEINE BEZIEHUNG ZUM ABLEITENDEN HARNSYSTEM, WOBEI ES MIT ZUNEHMENDER URETERKOMPRESSION ZUR HYDRONEPHROSE, PYELONEPHRITIS UND URÄMIE KOMMT. UNBEHANDELT FÜHRT DER PROZESS DURCH DOPPELSEITIGEN FUNKTIONSAUSFALL DER NIEREN ÜBER DIE ANURIE ZUR URÄMIE.

1.4.2 Symptome und Zeichen

DAS FÜHRENDE SYMPTOM DER ERKRANKUNG IST DER SCHMERZ.

Die Harnleiterkompression führt zunächst zu dumpfen oder ziehenden Schmerzen in der Lendengegend und im RUcken, die zum Teil kolikartig in Blase und Genitalregion ausstrahlen können. Die Schmerzen können jedoch auch im Abdomen und in den unteren Extremitäten beginnen. Es folgen unterschiedliche Begleiterscheinungen wie Gewichtsabnahme mit allgemein reduziertem Zustand, Appetitlosigkeit, MUdigkeit, zuweilen Übelkeit und Erbrechen. Teigige Schwellungen der Beine durch Kompression der Venen und Lymphgefäße werden nicht selten als "einfache Thrombosen" angesehen. Auch Abdominal- oder Genitalkoliken können hierdurch bedingt sein. Die arterielle Strombahn dagegen setzt dem Kompressionsprozeß durch höheren intravasalen Druck mehr Widerstand entgegen; Arterienverschlüsse mit Claudicatio sind daher relativ selten.

Bei ausgedehnter RPF kommt es immer zum vollständigen Verschluß aller paraaortalen Lymphgefäße. Dieser Befund läßt sich leicht lymphographisch demonstrieren (CLAUSE et al., 1964 u. BOCKSTEIN et al., 1966). Der Verschluß der Lymphgefäße im aortalen Bereich führt klinisch nicht zu einer Lymphabflußstörung der Beine, da ausreichend Kollateralen zur Verfügung stehen. Ödematöse Schwellungen der Beine sind bei der RPF immer durch Kompression der Venen bedingt.

Schon bei Beginn der Erkrankung können eine leichte Anämie und eine erhöhte BSG auftreten. Bei fortschreitendem Leiden können Symptome seitens der ableitenden Harnwege mit zunächst Oligurie, später Anurie, hinzukommen. Die durch Nierenstauung bedingten bakteriochemischen Veränderungen können das Krankheitsgeschehen

bestimmen. In den abflußgestauten oberen Harnwegen kommt es nicht selten zu einer Sekundärinfektion mit Pyelonephritis. Am Ende kommt es immer zur Urämie.

Ein sehr seltenes Zeichen ist ein Ikterus. Durch Kompression großer Gallenwege im Rahmen der RPF kann es zum typischen Verschlußikterus kommen (RAPER, 1956).

PACKHAM u. YATES-BELL (1968) haben Zeichen der RPF bei 8 eigenen und 130 Fällen aus der Literatur zusammengestellt. Zum Vergleich mit den Krankheitszeichen bei unseren eigenen Fällen sollen die Tabellen auszugsweise wiedergegeben werden (Tab. 1.4.2 a - g).

Symptom	Anzahl	%
Nierenschmerzen	64	45
Abdomenschmerzen	56	41
Rückenschmerzen	34	25
Hodenschmerzen	17	12,5
Beinschmerzen	9	7
Gewichtsabnahme	45	33
Schwindel und Erbrechen	30	22
Anurie	20	15
Gehäufte Miktion	23	17
Körperschwäche	30	22
Ödeme	18	13

Tab. 1.4.2 a: Vorherrschende Symptome

Symptom	Anzahl	%
Anurie	20	15
Gehäufte Miktion	23	17
Hydrozele	7	5
Hämaturie	6	5
Nykturie	6	5
Impotenz	3	2
Retention	3	2
Polyurie u. Polydipsie	2	1,6

Tab. 1.4.2 b: Vorherrschende urologische Symptome

Symptom	Anzahl	%
Gewichtsverlust	45	33
Körperschwäche	30	22
Fieber	13	10
Kopfweh	5	4
Rigor	3	2
Schwindel	1	0,8
Nachtschweiß	1	0,8

Tab. 1.4.2 c: Vorherrschende allgemeine Symptome

Symptom	Anzahl	%
Erbrechen	32	23
Schwindel	27	20
Konstipation	15	11
Abdominaldistension	4	3
Flatulenz	4	3
Blutungen aus dem Rektum	3	2
Durst	3	2

Tab. 1.4.2 d: Vorherrschende Gastrointestinalsymptome

Symptom	Anzahl	%
Claudicatio	4	3
Ödeme	18	13
Blässe	3	2
Stauung der Inguinalvenen	3	2

Tab. 1.4.2 e: Vorherrschende Gefäßsymptome

Symptom	Anzahl	%
Schwäche	39	29
Blutdrucksteigerung	39	29
tastbare abdominelle Gewebsverhärtung	15	11
Ödeme	18	13
Hydrozele	7	5

Tab. 1.4.2 f: Vorherrschende physische Symptome

A	G	Total	ELEKTROPHORESE			
			alpha 1	alpha 2	beta	gamma
--	--	8,0	↑	↑	--	--
2,4	5,2	7,6	--	--	--	--
--	--	--	--	--	↑	↑
2,8	5,7	8,5	↑	--	--	↑
4,16	3,3	7,46	--	↑	--	--
--	--	8,0	↑	↑	--	--
--	--	7,5	--	↑	--	--
--	--	7,7	--	↑	↑	--
vermind.	--	--	↑	↑	--	1
--	--	abnormal	4	7	2	3

Tab. 1.4.2 g: Abnormitäten des Plasmaprotein bei 8 Pat.

(Tab. 1.4.2 a - g nach PACKHAM u. YATES-BELL, 1968)

1.5 Diagnostik

Die diagnostischen Möglichkeiten zur Erkennung einer RPF lassen sich in Labor- und Röntgenuntersuchungen aufteilen.

1.5.1 Laborchemische Untersuchungsbefunde

Nach LANTZIUS-BENINGA (1962) sind typische Veränderungen, insbesondere Erhöhung der BSG, Leukozytose oder Linksverschiebung im Blutbild nicht nachweisbar bzw. erst in sehr fortgeschrittenem Stadium bei beidseitiger Erkrankung deutlich (z. B. Rest-N-Erhöhung).

PACKHAM u. YATES-BELL (1968) konnten dagegen durch statistische Auswertung von 130 mitgeteilten Fällen nachweisen, daß es in der überwiegenden Anzahl der Fälle zu mehr oder weniger deutlichen laborchemisch nachweisbaren Veränderungen gekommen war. Bei 130 Fällen wurde von 43 über den Hb.-Wert berichtet. Es fand sich stets ein gewisser Grad von Anämie. Lag eine Leukozytose vor, dann betrug diese nur selten über 15 000/mm^3. Die BSG war bei fast allen diesbezüglichen Mitteilungen erhöht, im Mittelwert 69 mm in der ersten Stunde. Es wurden jedoch auch Fälle mit normaler BSG erwähnt. Die charakteristische Veränderung der Elektrophorese war eine Erhöhung der Alpha$_1$-, Gamma- oder Beta-Globuline. Diese Veränderungen wurden jedoch nicht als spezifisch für die RPF, sondern vielmehr als Zeichen der allgemeinen Alteration und zusammengenommen als Ausdruck des Stadiums der Erkrankung angesehen. Die blutchemisch nachweisbaren Urämie-Zeichen, wie Rest-N-, Harnstoff-N- und Kreatinin-Erhöhung sind Ausdruck einer beidseitigen Erkrankung mit Ureterkompression und sprechen für ein fortgeschrittenes Stadium.

1.5.2 Röntgenuntersuchungsbefunde

Als bisher sicherste Möglichkeit zur Auffindung einer RPF sind Urogramm und retrogrades Pyelogramm zu nennen.

Verzögerte Kontrastmittelausscheidung sowie Ektasie des oberen Harnleiterabschnittes und des Nierenhohlsystems sind die charakteristischen Merkmale des Urogramms bei der RPF. Hierbei liegt nach GÖTZEN (1960) das beteiligte Harnleitersegment typischerweise weiter medial als bei normalem Harnleiterverlauf, so daß im Urogramm in extremen Fällen der Harnleiter medial vom lateralen Rand der Wirbelkörper liegt. Der Harnleiter unterhalb des Beckenkammes soll selten befallen sein, so daß dieser Abschnitt seine normale Lage behält. De CARVALHO (1960) weist darauf hin, daß im Urogramm eine Verwischung des Psoasschattens auf der Höhe der letzten Lendenwirbel zu beobachten sei. Oberhalb des durch die Kompression verengten Ureters kommt es zu einer mehr oder weniger stark ausgebildeten Erweiterung, deren Ausmaß nach GÖTZEN (1960) von der Schnelligkeit abhängt, mit der der sich abspielende Prozeß zu einer Harnleiterkompression führt. Ein weiterer Hinweis für eine RPF ist die röntgenologische Feststellung des plötzlichen Funktionsausfalls einer Niere, deren urographisches Bild zuvor normal war. Bestehen gleichzeitig Schmerzen oder Koliken, so ist in erster Linie die Differentialdiagnose gegen ein nicht schattengebendes Harnsäure-Ureterkonkrement zu stellen. Im retrograden Pyelogramm, neben dem Urogramm wichtigste diagnostische Möglichkeit zur Abklärung einer unklaren Abflußbehinderung, zeigt sich nach stets durchzuführender CHEVASSU-Katheterfüllung des Harnleiters und anschließendem Sondierungsversuch in typischen Fällen eine konische Verjüngung des Lumens des mittleren Ureterdrittels. Es folgt nach proximal ein unterschiedlich langer, starr fixierter Isthmus mit an-

schließender kegelförmiger Verbreiterung des Kontrastbandes durch den dilatierten Ureter (LANTZIUS-BENINGA, 1962). Des öfteren wurde darauf hingewiesen, daß es nicht selten mit beinahe paradoxer Leichtigkeit gelingt, die röntgenologisch nachgewiesene Stenose bei der retrograden Sondierung zu passieren. Man führt heute dieses Phänomen auf die Aufhebung der peristaltischen Welle durch die starre Uretereinmauerung bei noch offenem Lumen zurück. Von verschiedener Seite wird diesem Umstand differentialdiagnostische Bedeutung beigemessen . (LANTZIUS-BENINGA, 1962, u. GÖTZEN, 1960). Zur Ergänzung der genannten diagnostischen Maßnahmen treten schließlich Lymphographie, Phlebographie und Aortographie, durch welche vornehmlich das Ausmaß der Erkrankung aufgrund einer Kompression des Blut- und Lymphgefäßsystems bestimmt werden kann.

1.6 Differentialdiagnose

Durch die oben genannten diagnostischen Methoden wird der retroperitoneale Prozeß in den meisten Fällen sicher erkannt. Die Erfahrung zeigt jedoch, daß die exakte Diagnosestellung einer RPF auch bei typischen Veränderungen erhebliche Schwierigkeiten bereiten kann. Als nächstliegende differentialdiagnostische Erwägung ist neben nichtschattengebenden Harnleitersteinen oder Harnleiterstrikturen an Retroperitoneal-Tumore zu denken. In erster Linie spielen hier neben primären Tumoren wie Lymphome und Sarkome Lymphknotenmetastasen von malignen Brust-, Bauch- oder männlichen bzw. weiblichen Genitaltumoren sowie benignen Beckentumoren eine Rolle. Gefäßveränderungen wie Aneurysmen der Aorta oder der Aa. iliacae kommen ebenso in Betracht wie infektiös-entzündliche Veränderungen des retroperitonealen Bindegewebes mit zum Teil starker Fibrosierung

wie bei Uro-Tuberkulose, retrocaecaler Appendicitis, Diverticulitis und Ileitis und beim retroperitonealen Abszeß. Schließlich führen auch die Endometriose (BRESSEL, 1969), die Periarteriitis nodosa und die Aktiomykose zu starker Fibrose mit nachfolgenden Veränderungen und Komplikationen am ableitenden Harnsystem, die denen der RPF sehr ähnlich sein können.

1.7 Therapie

Da Ätiologie und Pathogenese bis heute nicht eindeutig geklärt sind, ist es auch nicht möglich, eine kausale Behandlung durchzuführen. Das Behandlungsprinzip besteht darin, die Funktion der lebenswichtigen Organsysteme zu erhalten bzw. wiederherzustellen. Hierbei handelt es sich neben Nieren und Ureteren um die Venen und Arterien zwischen Zwerchfell und Leistenkanal. Die bisher zur Verfügung stehenden therapeutischen Maßnahmen lassen sich in instrumentelle, operative und medikamentöse Verfahren aufgliedern.

1.7.1 Instrumentelle Verfahren

Die instrumentelle Harnleiterschienung durch Einlage von Uretersonden könnte eventuell die Therapie der Wahl sein, wenn es möglich wäre, während der Liegezeit der Sonde mit einem geeigneten Medikament die Fibrose und damit die Harnleiterkompression zu beseitigen. Mit diesem Behandlungsprinzip wurden günstige Erfahrungen in Homburg/Saar, zum Beispiel bei der tuberkulösen Harnleiterobstruktion, gewonnen (MAY et a., 1969). Bei den bisher mit Uretersonden behandelten Fällen von RPF kam es jedoch nach Entfernung des Katheters immer zu einem erneuten Verschluß-

1.7.2 Operative Verfahren

Die chirurgische Behandlung zur Wiederherstellung eines freien Harnabflusses bei der RPF ist häufig eine akute Notmaßnahme. Nicht selten liegt eine höchst bedrohliche urämische Situation vor, die eine rasche Beseitigung bzw. Umgehung des Abflußhindernisses erfordert, oder bei der es darum geht, eine funktionslose Niere zu retten (MORANDI, CAMPOSO u. SIEBENMANN, 1963). Hierbei ist festzustellen, daß die anfänglich bestehende Tendenz zur Entfernung geschädigter Nieren in Kenntnis der möglichen Progredienz des Krankheitsprozesses (mit Beteiligung auch der Gegenseite) sich mittlerweile zugunsten organerhaltender Eingriffe gewandelt hat.

Die operativen Verfahren lassen sich in 2 Gruppen einteilen:

a) Harnableitung nach außen durch Nierenfistel oder Ureterfistel sowie Harnableitung in den Darm,

b) Wiederherstellung des Harnabflusses in die Harnblase durch Ureterolyse mit und ohne intraperitonealer Harnleiterverlagerung, Harnleiterersatz durch Darm oder Teilersatz durch Boarilappenplastik sowie Harnleiterverlagerung in den Psoas nach Ureterolyse.

Die Ureterolyseverfahren sind in manchen Fällen nicht leicht durchführbar, da neben dem Ureter auch die Iliacalgefäße in die Veränderungen einbezogen sind und es daher an der Harnleiter-Gefäß-Kreuzung zu Gefäßverletzungen mit beträchtlichen Blutungen kommen kann. Trotz aller Mängel und Gefahren sind rekonstruierende Eingriffe stets einer Nephrektomie vorzuziehen, solange noch ein Rest von funktionstüchtigem Nierenparenchym erhalten ist, da etwa in 60 % aller Fälle mit einer Einengung beider Harnleiter gerechnet werden muß (LANTZIUS-

BENINGA, 1962). Wiederherstellende Maßnahmen z. B. mit Harnleiter-Ersatz durch Darm oder intraperitonealer Harnleiterverlagerung nach Ureterolyse sind große operative Eingriffe. Urämischen Patienten, bei denen eine Beseitigung der Anurie wegen Unmöglichkeit einer Harnleitersondierung nicht gelingt, können primär derartige Operationen nicht zugemutet werden. Hier bleibt als Notmaßnahme nur die operative offene Nierenfistelung oder neuerdings als schonendes Verfahren die percutane Nierenfistelung in Lokalanästhesie (BRESSEL, 1970).

1.7.3 Medikamentöse Verfahren

Die Möglichkeiten einer alleinigen medikamentösen Behandlung der RPF werden häufig eingeschränkt durch die Dringlichkeit der Nierenentlastung, die nur instrumentell oder operativ erfolgen kann. Nur so kann ein Fortschreiten irreversibler Nierenschäden vermieden werden.

Nach GÖTZEN (1960) sollte bei Fällen einseitiger Harnleiterbeteiligung und normaler kontralateraler Niere der Versuch einer medikamentösen Behandlung unternommen werden. Auch BIANCHI und BORGHI (1970) setzen für die medikamentöse Behandlung eine unbeeinträchtigte Gesamt-Nierenfunktion voraus. Die Erfolge seien hierbei hauptsächlich vom Stadium der Erkrankung abhängig. Die heute hierfür in Frage kommende Therapie ist die Anwendung von Corticosteroiden. Allerdings sind die bisher bekannten Resultate dieser Therapie widersprechend. Gute Erfolge wurden in der exsudativen Phase der Erkrankung und unbefriedigende im Stadium der Fibrosierung beschrieben. MORANDI et al. (1963) berichten über einen Patienten mit operativ und histologisch gesicherter ausgedehnter RPF mit urographisch nachweis-

barer Harnleiterkompression bds., der ausschließlich mit Corticosteroiden erfolgreich behandelt werden konnte. An dieser Stelle muß nochmals die Beobachtung von SUBY (1965) erwähnt werden, der bei 5 Fällen mit teilweise doppelseitigen NBKS-Ektasien oder einseitiger funktionsloser Niere allein durch Absetzen eines vorher verabreichten Migräne-Medikamentes "Sansert" eine Normalisierung der pathologischen Röntgenbefunde erreichen konnte.

Bei Gefäßkompressionen ist neben dem operativen Vorgehen eine Antikoagulantientherapie angezeigt, um sekundäre Bein- und Beckenvenenthrombosen zu vermeiden. Von BIANCHI und BORGHI (1970), die 1969 auf dem XIII. italienischen Urologen-Kongreß Unterrichtsreferate über die RPF gaben, wurde erwähnt, daß einige Autoren Pyrazolonderivate und Antibiotika mit gutem Erfolg anwenden. Ihre Anwendung ist aber umstritten; die besten Erfolge sollen nach Ansicht der Autoren bei der sekundären RPF infolge entzündlicher Prozesse in der Nachbarschaft sich einstellen. Dieser Vorschlag steht in krassem Gegensatz zur Ätiologie-Hypothese von ORMOND (1965), wonach die verschiedenen Medikamente, selbst Steroide, bei prädisponierten Personen eine RPF auslösen können.

1.8 Prognose

Entsprechend dem Verlauf, der Lokalisation und der Ausbreitung der Erkrankung führen unbehandelte Fälle durch Ureterkompression, Hydronephrose und schließlich Urämie zum Tode. Für die Prognose entscheidend ist zunächst neben dem Stadium die Lokalisation des Prozesses. So ist das Befallensein von Gefäßen oder Nerven bei intakten Harnleitern prognostisch günstiger als eine

Ureter- und damit Nierenbeteiligung. Der Erfolg einer Ureterbefreiung hängt davon ab, inwieweit die gestaute Niere erholungsfähig ist, bzw. ob die Ureterwandmuskulatur bereits durch Einbeziehung in den Fibrosierungsprozeß die Fähigkeit der Peristaltik verloren hat und dadurch auch nach der Befreiung eine Wandstarre beibehält (LANTZIUS-BENINGA, 1962).

ORMOND (1965) sah bei 64 Patienten 10 Todesfälle, und von den 38 Patienten PESSAROs starben 7. Nach LANTZIUS-BENINGA (1962) zeigt eine summarische Betrachtung der Operationsergebnisse, daß etwa 50 % aller Fälle gebessert werden konnten.

2.00 P R O B L E M S T E L L U N G

Mit der rechtzeitigen Erkennung der Erkrankung wächst die Chance, funktionstüchtiges Nierengewebe zu erhalten. Früherkennung kommt daher besondere Bedeutung zu.

Anhand des eigenen Krankengutes sollte geprüft werden,

1. welche Symptome und diagnostischen Maßnahmen zur Frühdiagnose beitragen.

Die Therapie muß dem Einzelfall individuell angepaßt werden. Es sollten daher

2. die angewendeten eigenen therapeutischen Methoden klinisch ausgewertet werden.

Die Diagnose und eventuell das Stadium der Erkrankung werden durch histologische Untersuchung gesichert. An den eigenen Fällen sollte

3. der histologische Befund mit feingeweblichen Untersuchungsergebnissen der Literatur verglichen werden.

3.00 EIGENES KRANKENGUT

I. Fall: M. Fr., 59jähriger Mann,
stationäre Behandlung vom 24. 8. 64 - 26. 11. 64 (91 Tage)

Frühere Anamnese: Keine Besonderheiten

Jetzige Anamnese:
Seit Anfang August 1964 bettlägerig wegen Körperschwäche. Eine Woche vor der Aufnahme bemerkte der Patient, daß er 2 Tage lang keinen Urin mehr gelassen hatte, eine Gewichtszunahme von angeblich 4 kg in 5 Tagen hatte und ein aufgedunsenes Gesicht bekam. Nach kurzem stationärem Aufenthalt in einem auswärtigen Krankenhaus erfolgte wegen Verschlechterung des Allgemeinzustandes die Verlegung in die Urologische Klinik der Universität des Saarlandes.

Allgemeinbefund:
Reduzierter Allgemeinzustand. Hautfarbe blaß, aufgedunsenes Gesicht, Klopfschmerz im Nierenlager lks.. RR: 190/100 mm Hg.

Labor- und Röntgenbefunde:
BSG: 65/90 mm n. W., Hb: 10,3 g%, Hbe: 31,2 $\gamma\gamma$, Leukozyten: 6040 mm^3, Serumkreatinin: 18,9 mg%, Rest-N: 125,3 mg%, Kalium: 6,6 mäqu. Im Urinsediment 20-25 Erythro- und 1-3 Leukozyten pro Gesichtsfeld. Urographie wegen Urämie nicht indiziert. Elektrophorese rel.%: Albumin: 41, Globulin: 59 (α_1: 8, α_2: 13, ß: 11, γ: 27).

Therapie:
Die rechte Niere wurde sofort durch einen Ureterkatheter entlastet. Später gleiches Vorgehen auf der linken Seite. Der Rest-N fiel auf 29,2 mg% ab, so daß der Patient erstmalig einen

Monat später operiert werden konnte. Bei der Operation am 23. 9. 64 fand sich eine linksseitige Ureterstenose infolge einer RPF. Der obere Anteil des Harnleiters war dicht unter der Niere von fibrösem Gewebe umgeben und eingemauert. Hier wurde eine Ureterolyse durchgeführt. In Höhe des 5. LWK fand sich eine Harnleiterschlinge. Diese wurde reseziert, und die Harnleiterenden wurden über einem Splint End zu End anastomosiert. Eine Präparation des linken Harnleiters unterhalb der Gefäßkreuzung war vom Schnitt aus nicht möglich (Flankenschnitt). Zur Entlastung der Niere wurde eine Nierenfistel angelegt.

Verlauf und weitere Therapie

Der Patient erholte sich postoperativ sehr langsam. Am 30. 10. 1964 wurde die rechte Seite, die bis dahin durch Ureterkatheter entlastet wurde, operativ revidiert. Es zeigte sich, daß von etwa 2 Querfinger distal der Gefäßkreuzungsstelle bis in Höhe des 3. LWK der Ureter in fibröses Gewebe eingescheidet war. Der Harnleiter wurde aus "cm-dicken" Schwarten und Schwielen herauspräpariert. Anschließend wurde der Ureter intraperitoneal verlagert. Danach wurde auch der linke distale Harnleiter, der schon anläßlich der ersten Operation in der oberen Hälfte freipräpariert worden war, dargestellt. Hier waren die Veränderungen wesentlich schwerwiegender als auf der rechten Seite. Es gelang jedoch, den Harnleiter freizupräparieren und ihn sodann in ein neugebildetes retroperitoneales Bett im Mesosigma einzulagern. Glatte Wundheilung. Die Laborwerte normalisierten sich. Serumkreatinin: 1,3 mg%, Rest-N: 33 mg%. Auch die Blutsenkung zeigte deutliche Rückgangstendenz (42/80 mm n. W.). Hb: 15,4 g%, RR: 130/85 mm Hg, im Urinsediment 34-41 Leukozyten,

0-3 meist alte Erythrozyten pro Gesichtsfeld und Leukokonglomerate.

Stationäre Kontrolluntersuchung vom 21. 1. - 24. 1. 1965:
Deutlich gebesserter Allgemeinzustand. Gewichtszunahme von 3,5 kg. RR: 130/90 mm hg. BSG: 16/36 mm. Im Sediment bestand ein Infektbefund mit 25-30 Leukozyten pro Gesichtsfeld. Das Differentialblutbild war unauffällig. Serumkreatinin: 1,0 mg%, Rest-N: 31,1. VOLLHARDsche Konzentrationsversuche zeigten normale Werte. Urogramm: Zeitgerechte Ausscheidung und Ausschüttung des Kontrastmittels über die rechte Niere, bei der sich ein zartes Nierenbeckenkelchsystem darstellte. Die linke Niere zeigte keine Kontrastmittelausscheidung. Weiterhin Infekttherapie.

Stationäre Kontrolluntersuchung vom 27. 4. - 30. 4. 1965:
Weitere Gewichtszunahme von 3 kg. Guter Allgemeinzustand. RR: 150/90 mm Hg. Es besteht noch eine Harnweginfektion. Im Urinsediment: 10-15 Leukozyten pro Gesichtsfeld. BSG: 27/50 mm n. W., Serumkreatinin: 1,3 mg%, Rest-N: 35,2, Hb: 16,9 g%. VOLLHARDsche Konzentrationsversuche normal. Urogramm: Zeitgerechte Ausscheidung und Ausschüttung des Kontrastmittels der rechten Niere. Links liegt auch zum jetzigen Zeitpunkt keine Kontrastmittelausscheidung vor.

Stationäre Kontrolluntersuchung vom 9. 8. - 12. 8. 1965:
Der Patient befand sich in weiterhin deutlich erholtem Allgemeinzustand. RR: 160/100 mm Hg. Objektiv gesehen hat sich der Befund jedoch geringgradig verschlechtert. BSG: 35/52 mm n. W., Hb: 15 g%, Leukozyten: 7240 mm^3, Serumkreatinin: 1,3 mg%, Rest-N: 1,4. Serumelektrolyte: normal. Im Urinsediment 30-35 Leukozyten pro Gesichtsfeld und vereinzelte Erythro-

zyten bei leichter Eiweißflockung. In der Urinkultur fanden sich Escherichia coli und Enterokokken. Urogramm: Zeitgerechte Ausscheidung und Ausschüttung der rechten Niere. Links keine Ausscheidung. Weiterhin Infekttherapie. (Abb. I a)

Stationäre Kontrolluntersuchung vom 28. 4. - 31. 5. 1967:
Mäßiger Allgemeinzustand. In den letzten Wochen hatte der Patient vermehrte ziehende Flankenschmerzen beiderseits verspürt. RR: 140/75 mm Hg, BSG: 19/44 mm n. W., Hb: 14,2 g%, Leukozyten: 4280 mm^3, Serumkreatinin: 1,5 mg%, Harnstoff: 30 mg%, Serumelektrolyte: normal. Im Urinsediment 2-3 Leukozyten und 1-2 Erythrozyten pro Gesichtsfeld. Urographisch erhebliche Abflußbehinderung aus dem rechten Nierenbeckenkelchsystem mit ausgeprägter Ektasie. Der subpelvine Ureterabschnitt rechts erschien geschlängelt und nach medial verzogen. Die 6-Stunden-Aufnahme zeigte links eine schwache Ausscheidung. (Abb. I b)

Therapie:
Operative Anlegung einer Nierenfistel rechts mit Durchzugskatheter zur Entlastung. Nach der Präparation imponierte der distale rechte Harnleiter als hartes, starres Rohr, das in knorpelartige, harte Vernarbungen eingeschaltet war. Ein histologischer Befund liegt nicht vor.

Verlauf:
Postoperativ komplikationsloser Heilungsverlauf. Besserung des Allgemeinzustandes. Normalisierung der Laborwerte. Im Urinsediment 14-18 Leukozyten und 6-10 Erythrozyten pro Gesichtsfeld. Vereinzelt Leukokonglomerate. Entlassung mit Infekttherapie.

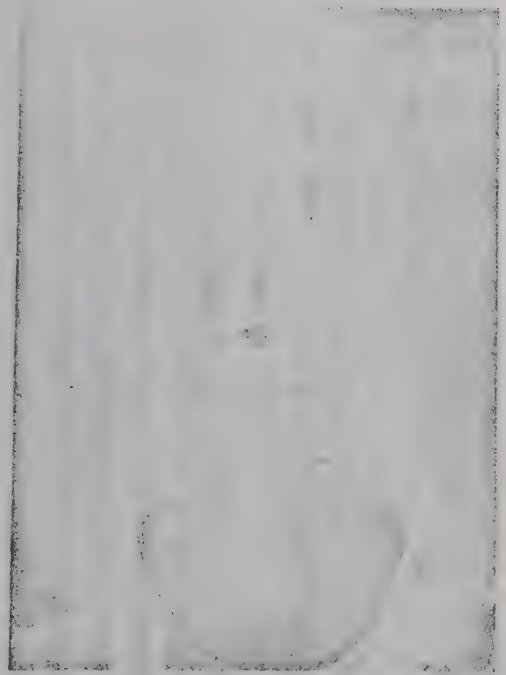


Abb. I a

Abb. I b

Die Nierenfistelfüllung rechts am 30. 5. 1967 ergab folgenden Befund (Abb. I c):
Die Kelche sind insgesamt etwas verklumpt, aber scharf konturiert. Es fließt Kontrastmittel in die Blase ab, der Ureter ist stark nach medial verlagert, strekkenweise ist er nur fadenförmig dargestellt.

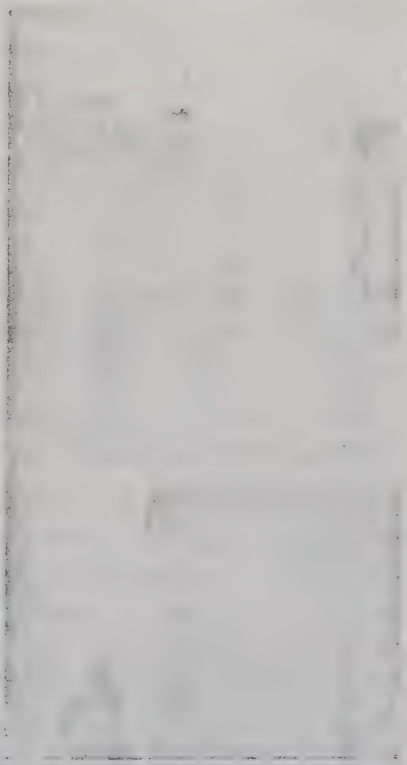


Abb. I c

Ambulante Kontrolle im November 1970:
Patient kommt in 4wöchentlichen Abständen zum Fistelkatheterwechsel. Guter Allgemeinzustand, keine subjektiven Beschwerden. Laborwerte: BSG: 18/35 mm n. W. Serumkreatinin: Zwischen 1,4 - 2 mg%. Im Harnsediment ist ein leichter Harninfekt vorhanden.

Kontrolluntersuchung im Februar 1971:
Patient ist in gutem Allgemeinzustand, keine subjektiven Beschwerden. RR: 160/90 mm Hg. . Laborwerte: BSG: 20/32 mm Hg, im Urinsediment 3-6 Leuko- und 4-8 Erythrozyten pro Gesichtsfeld, Harnstoff-N: 22 mg%, Serumkreatinin: 1,5 mg%.

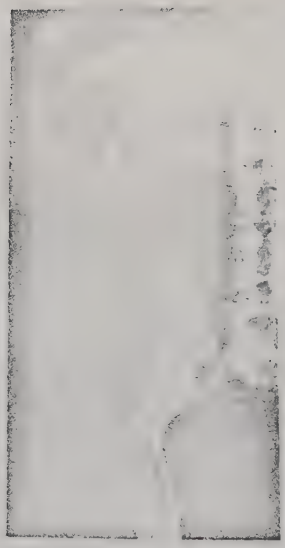


Abb. I d

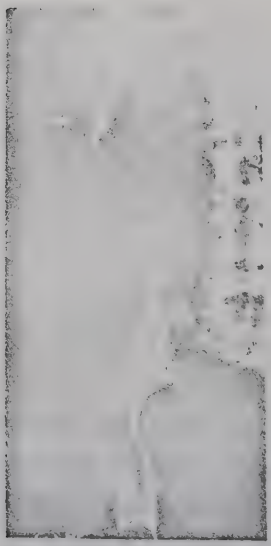


Abb. I e

Urogramm vom 16. 2. 1971:

Es findet sich zeitgerechte Ausscheidung der rechten Niere nach 5 Minuten. Nach 15 Minuten ist etwas Kontrastmittel in der Harnblase sichtbar. Das Nierenhohlsystem ist relativ klein mit pyelonephritischen Veränderungen. Durchzugfistel durch den kaudalen Kelch. Der Harnleiter verläuft gestreckt nach medial. (Abb. I d u. I e).

Der Patient entleerte immer wieder Urin über die Harnblase. Am 15. - 16. 2. 1971 wurden folgende Werte in ccm registriert:

Uhrzeit	über Blase	über Fistel
10,30	--	125
12,15	125	
13,00	100	
13,45	200	
14,30	150	
15,15	100	
16,15	150	
17,30	125	
18,30	100	
19,15	75	
20,45	75	
22,00-6,00	75	300
	1 375	425

Bestimmung der Durchflußrate (BRESSEL et al., 1970):
In 15 cm Höhe über Nierenniveau wird bei liegendem Patienten eine Infusionslösung an der Durchzugkatheterfistel angeschlossen und nach entleerter Harnblase die Durchflußmenge pro Zeiteinheit (Tropfen pro Minute) unter einem Druck von 15 cm Wassersäule geprüft. Es findet sich ein Wert von 90 Tropfen pro Minute.

Zusammenfassung

Anfang August 1964 wurde der Patient ohne vorherige größere Beschwerden wegen allgemeiner Körperschwäche bettlägerig. Mitte August erfolgte dann die Einweisung über ein auswärtiges Krankenhaus in die Urologische Klinik der Universität des Saarlandes. Hier fand sich eine Urämie mit einem Serumkreatininwert von 18,9 mg%. Ursächlich lag eine RPF vor, die sich auf der linken Seite in Höhe des 2. LWK, auf der rechten Seite etwas tiefer und auf beiden Seiten dann bis eben unterhalb der Gefäßkreuzung der Iliacalgefäße ausbreitete. Während auf der linken Seite eine Ureterolyse durchgeführt und eine Ureterschlinge reseziert wurden, wurde auf der rechten Seite der Harnleiter intraperitoneal verlagert. Im weiteren Verlauf blieb die linke Niere funktionslos. Die Funktion der rechten Seite besserte sich sehr gut, der Serumkreatininwert ging auf 1,0 mg% in den Normalbereich zurück. Im Mai 1967 kam es dann zu einer Verschlechterung, d. h. zu einer erneuten Abflußstörung der rechten Niere. Die Ursache konnte nicht sicher eruiert werden. Es wurde eine rechtsseitige Nierendurchzugsfistel angelegt. Von nun an war der Verlauf der nächsten Jahre ungestört, der Nierenfistelkatheter wurde in regelmäßigen Abständen gewechselt. Die Serumkreatininwerte schwankten zwischen 1,4 und 2,0 mg% und lagen bei der letzten

Prüfung im Jahre 1971 bei 1,5 mg%. Die letzte Kontrolle im Februar 1971 zeigte, daß die Abflußstörung der rechten Niere sich spontan gebessert hatte. Der Patient entleerte zunehmend Urin über die Harnblase. Eine Bestimmung der Durchflußrate ergab bei einem Druck von 15 cm Wassersäule den Durchflußwert von 90 Tropfen pro Minute und lag damit im unteren Normbereich. Unter diesen Umständen erscheint es möglich, dem Patienten den Nierenfistelkatheter zu entfernen. (Abb. I f).

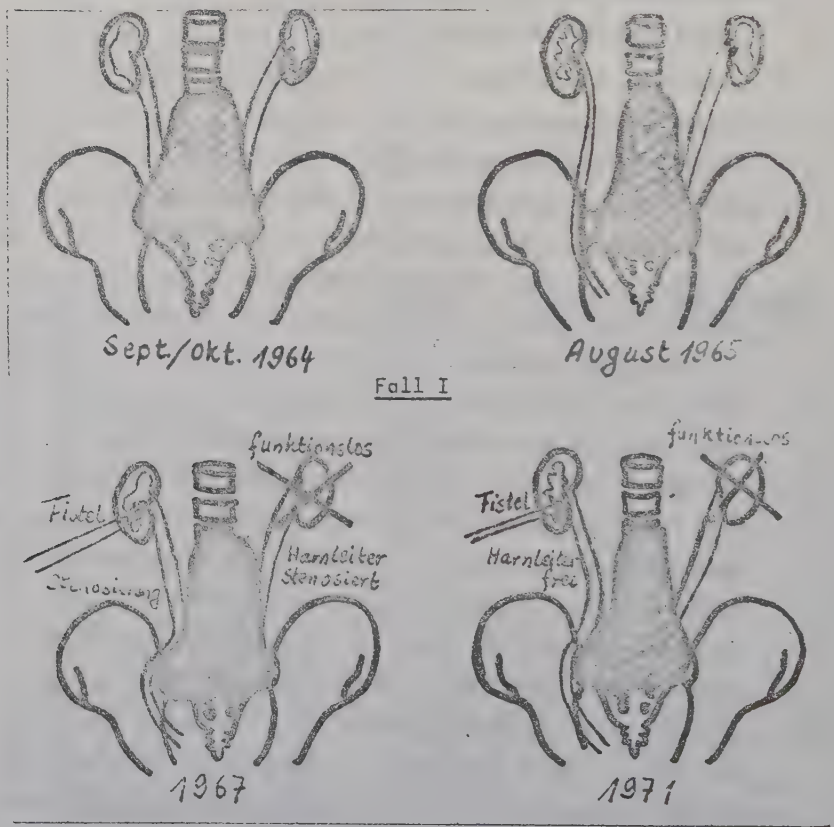


Abb. I f

II. Fall: H. N., 54jähriger Mann,
stationäre Behandlung vom 25. 11. 64 - 5. 1. 65 (43 Tage)

Frühere Anamnese:
Im 2. Weltkrieg durch eine Explosion Wirbelsäulenverletzung.

Jetzige Anamnese:
Seit mehreren Jahren ab und zu kolikartige Schmerzen in beiden Nierenlagern, rechts mehr als links. Letzter Anfall in der Nacht vom 17. auf den 18. 6. 1964. Vom 20. 6. 64 bis 13. 8. 64 stationäre Behandlung auf einer chirurgischen Abteilung eines auswärtigen Krankenhauses. Schmerzen rechte Leibseite.
RR: 130/85 mm Hg - 170/100 mm Hg.

Laborbefunde: BSG: 6/15, 38/45, 17/41 mm n. W.. Blutbild und Urinbefund: O. B. Rst-N: 34 mg%, Harnstoff: 48,2 mg%. Eiweiß und Zucker negativ. Im Sediment 0-2 Leukozyten und 0-2 Erythrozyten pro Gesichtsfeld.

Cystoskopie (20. 6. 64): Seitengleich, kräftige Blauausscheidung nach 6,5 Minuten, glatte Sondierung bis 20 cm rechts.

Retrogrades Pyelogramm: Es fällt eine Schlängelung des rechten cranialen Harnleiterabschnittes auf. Blase o. B..

Urogramm (3. 7. 64): Lendenwirbelsäulendeformierung, mäßige Ektasie des rechten Nierenbeckenkelchsystems und Harnleiters bis zum 4. LWK. Links eine ganz geringe Ektasie vom Nierenbeckenkelchsystem und Harnleiter (Abb. II a).
Während des stationären Aufenthalts 3 kg Gewichtszunahme. Wegen röntgenologisch festgestellter Gastroduodenitis wurde nach Ausschluß eines rechtsseitigen Harnleitersteines eine Ulcuskur eingeleitet und der Patient anschließend entlassen. Fünf Tage nach der Entlassung plötzlich Anurie für 3 Tage und Ödeme. Daraufhin

Abb. II b

Abb. II c

drei Wochen stationäre Behandlung in internistischer Krankenhausabteilung. Die Anurie ging in eine Polyurie über (10 Liter Urin in einer Nacht). Nach drei Tagen erneute Anurie für 12 Stunden. Anschließend wieder Polyurie. Beim daraufhin angefertigten Urogramm (9. 11. 64) fand sich eine massive Ektasie beider Nierenbeckenkelchsysteme und Harnleiter bis in Höhe des 4. bzw. 5. LWK (Abb. II b). Der Patient wurde in die Urologische Klinik der Universität des Saarlandes verlegt. Stationäre Behandlung ab 25. 11. 64.

Allgemeinbefund:

Reduzierter Allgemeinzustand, Hautfarbe blaß, Nierenlager beiderseits klopfschmerzhaft, RR: 160/95 mm Hg.

Labor- und Röntgenbefunde:

BSG: 6/15 mm n. W., Differentialblutbild unauffällig, Rest-N: 35,3 mg%. Im Urinsediment fanden sich Zeichen einer geringen Entzündung. Maximales spezifisches Gewicht und Konzentration 1014.

Urogramm:

Ektasie beider Nierenbeckenkelchsysteme und Harnleiter wie bei dem Urogramm am 9. 11. 64 (Abb. II b).

Therapie:

Ureterolyse beiderseits. Es fand sich eine Periurethritis vom 4. LWK abwärts bis zur Gefäßkreuzung. Die Ureteren wurden aus den schweren Verwachsungen gelöst und intraperitoneal verlagert. Gleichzeitig mit diesem Eingriff wurde die Appendektomie durchgeführt.

Verlauf:

Glatte Wundheilung. Besserung des Allgemeinzustandes. Bei der

Entlassung Kontrolluntersuchung in 6 Wochen vorgesehen.

Stationäre Kontrolluntersuchung vom 17. 2. - 20. 5. 65:

Starke Schmerzen im linken Nierenlager. Im Bereich des linken Nierenlagers hatte sich eine Abszedierung gebildet, der linke Harnleiter war erneut stenosiert. Nach vorübergehender Entlastung der linken Niere durch Nierenfistel wurde die linke Niere entfernt. Der Eingriff war in dem brüchigen, entzündlich veränderten Gewebe technisch sehr schwierig. Die Operationswunde mußte breit offengehalten werden. Bei der Entlassung bestand noch ein größerer Wundeffekt, der einen zweitäglichen Verbandwechsel erforderlich machte. Die Funktion der rechten Niere lag im Bereich der Norm.

Stationäre Kontrolluntersuchung vom 20. 12. 66 - 20. 1. 67:

Zwischenzeitlich hatte der Patient in größeren Abständen wiederholte Schmerzattacken im rechten Unterbauch. Einen Tag vor der jetzigen Klinikaufnahme hatte er plötzlich ein heftiges Druckgefühl im rechten Nierenlager verspürt. Der systolische Blutdruck betrug 200 mg Hg. Reduzierter Allgemeinzustand. Serumkreatinin: 11 mg%. Die Urinausscheidung war stark eingeschränkt.

Therapie:

Nach Einführung eines Ureterkatheters rechts wurde sofort in rascher Tropfenfolge reichlich Urin entleert. Am nächsten Tag wurde die rechtsseitige Nephrotomie durchgeführt und ein Durchzugskatheter eingelegt.

Verlauf:

Glatte Wundheilung. Der Patient erholte sich langsam. Der Serumkreatininwert fiel allmählich wieder ab und hatte sich in der

letzten Woche auf 1,6 mg% eingestellt. Die Ausscheidung hatte sich über die Nierenfistel normalisiert. Infekttherapie eingeleitet.

Ambulante Kontrolluntersuchungen 1967:

Der Patient kam regelmäßig zum Wechseln des Fistelkatheters. Er war beschwerdefrei. Die Serumkreatininwerte waren an der oberen Grenze der Norm (1,4 mg%). Im Urinsediment fand sich wiederholt ein Harninfekt. Fortsetzung der Infekttherapie.

Ambulante Kontrolluntersuchungen 1968:

Guter Allgemeinzustand. Weiterhin bestehender Harninfekt. In der Urinkultur wuchsen Bacterium pseudomonas und Enterokokken. Die Serumkreatininwerte lagen zwischen 1,8 - 1,2 mg%. Fortsetzung der Infekttherapie.

Ambulante Kontrolluntersuchung am 30. 1. 1969:

Patient klagt über Hodenschmerzen rechts. Es handelt sich offenbar um einen epididymitischen Reizzustand mit flacher Begleithydrocele. Harninfekt. Serumkreatininwert: 1,7 mg%. Der liegende Fistelkatheter wird jedoch eine absolute Sanierung kaum erlauben, so daß die bisherige Infekttherapie fortgesetzt werden muß.

Verlauf:

Serumkreatinin: 1,5 mg%, Harnstoff-N: 21 mg%. Langzeit-Infektprophylaxe empfohlen. Gleichzeitig steht der Patient unter cardialer Überwachung der II. Medizinischen Poliklinik der Universität des Saarlandes.

Stationäre Behandlung vom 17. 7. - 24. 7. 1969:

Wegen erneuten Fieberschubs bei Fistelkatheterwechsel stationäre Behandlung. Laborbefunde: BSG: 47/85 mm n. W. Leukozytose:

19 250, Harnstoff-N: 18 mg%. Serumkreatinin: 1,7 mg% bei Aufnahme, bei Entlassung 1,5 mg%. Serumelektrolytwerte im Normbereich.

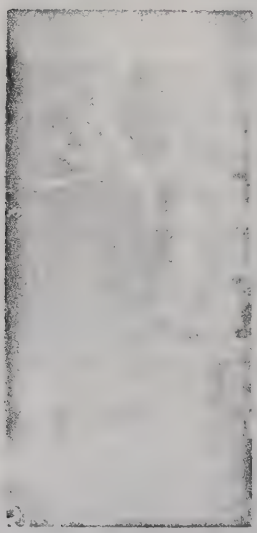


Abb. II c

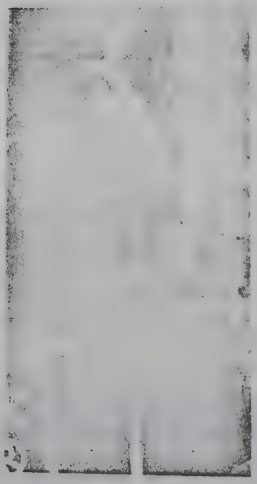


Abb. II d

Stationäre Behandlung 19.1. - 14. 2. 70:
Aufnahme wegen seit ca. 1 Jahr bekannter Hydrocele testis beiderseits. Neben der operartiven Hydrocelenabtragung wurde die Vasotomie beiderseits durchgeführt. Laborbefunde: BSG: 25/70 mm n. W., Serumkreatinin: 1,5 - 1,7 mg%, Harnstoff-N: 21 - 24 mg%. Serumelektrolyte im Normbereich. Der Urin aus dem Fistelkatheter enthielt im Sediment über 50 Leukozyten pro Gesichtsfeld, in der unspezifischen Urinkultur wuchsen Bacterium providencia pseudomonas. Elektrophorese rel.%: Albumin: 51, Globulin: 39 (α_1: 4, α_2: 11, ß: 9, γ: 25), Gesamteiweiß: 6,5 g%.
Bei Prüfung der Durchflußrate über den Fistelkatheter bei 15 cm Wassersäule fand sich kein Abfluß von Kontrastmittel aus dem Nierenbecken. Bei erhöhtem Druck bis auf 30 cm Wassersäule kam es zu einem geringen Abfluß des Kontrastmittels zur Blase (30 Tropfen pro Minute) (Abb. IIc). Bei der retrograden Darstellung zeigte sich, daß der Harnleiter von der Blase bis in Höhe des 4. LWK stärker verengt ist (Abb. II d).

Es wurde dem Patienten die operative

Revision des rechten Harnleiters vorgeschlagen, der er jedoch nicht zustimmte.

Zusammenfassung

Die Anamnese reicht viele Jahre zurück. Der Patient hatte seit mehreren Jahren häufiger kolikartige Nierenschmerzen. Bei einem dieser Anfälle wurde er stationär in der chirurgischen Abteilung eines auswärtigen Krankenhauses aufgenommen, wo urographisch eine Ektasie geringen Grades beider Nierenhohlsysteme und cranialen Harnleiteranteile festgestellt wurde. Da ein Harnleiterstein nicht gefunden wurde, wurde eine Gastroduodenitis, die röntgenologisch diagnostiziert wurde, behandelt.

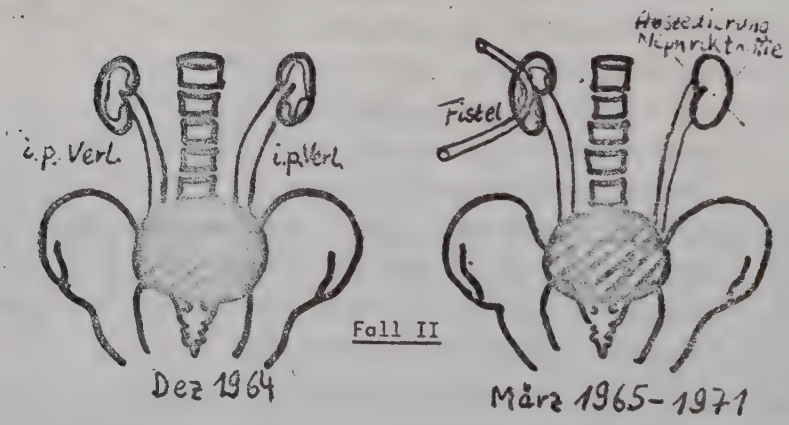
Nach der Entlassung kam es dann intermittierend zu polyurischen Zuständen, denen jeweils eine Polyurie folgte, bei der der Patient einmal in einer Nacht 10 Liter Urin ausschied. Im Anschluß an einen dieser polyurischen Zustände wurde erneut ein Urogramm angefertigt. Hierbei zeigte sich jetzt eine erhebliche Ektasie beider Nierenhohlsysteme und Erweiterung beider Ureteren bis in Höhe des 5. LWK. Die Zunahme des urographischen Befundes war also innerhalb von 4 Monaten erfolgt. Lokalisatorisch fand sich eine Fibrose in Höhe des 4. LWK abwärtsreichend bis zur Gefäßkreuzung beiderseits.

Beide Ureteren wurden intraperitoneal verlagert. Im weiteren Verlauf mußte später wegen einer Abszedierung linksseitig nephrektomiert werden. Rechts war 1965 temporär eine Nierenfistel erforderlich. Schließlich mußte im Jahre 1967 wegen zunehmender erneuter Abflußstörung rechts eine Nierendurchzugsfistel angelegt werden. Diese Nierendurchzugsfistel trägt der Patient seitdem noch immer.

Bei der letzten Kontrolle im Jahre 1970 waren die Abflußbedingungen aus der rechten Niere erheblich erschwert. Bei einem Druck von 30 cm Wassersäule kam es zu einem mäßigen Abfluß von 30 Tropfen pro Minute.
Es besteht unter der Nierenfistel eine stärkere Leukurie mit einer therapieresistenten Pseudomonasinfektion.

Die Nierenfunktion hat sich, gemessen am Serumkreatininwert, ausreichend gehalten. (Abb. II e)

Die dem Patienten vorgeschlagene erneute operative Revision,
- jetzt unter dem Schutz der Nierenfistel erfolgversprechend,
- wurde von ihm abgelehnt.



Fall II

Abb. II e

III. Fall: G. Schm., 63jährige Frau,
stationäre Behandlung vom 1. 9. - 21. 9. 1965 (21 Tage)

Frühere Anamnese:
1963 wegen Choledochusstenose mit Ikterus bei Gallensteinen Cholecystektomie.

Jetzige Anamnese:
Im Juni 1965 Resektion eines Duodenaldivertikels in der Gegend der VATERschen Papille. Seit August 1965 klagte die Patientin über zunehmende Druckschmerzen im rechten Nierenlager. Aus diesem Grunde erfolgte die stationäre Aufnahme in einer auswärtigen medizinischen Klinik. Dort bestand schon Oligurie. Cystoskopisch rechts Blauausscheidung, positiv, aber verzögert, links keine Harnsekretion. Bei der retrograden röntgenologischen Untersuchung fand sich links ein nicht überwindbarer Stop bei 15 cm, rechts eine Stenose bei 12 cm. Urogramm: Stumme Niere links, verzögerte Ausscheidung und Ausschüttung rechts (Röntgenbilder nicht mehr vorhanden, Befundberichte liegen vor). Da am 1. 9. 1965 eine Anurie eintrat, erfolgte die Verlegung in die Urologische Klinik der Universität des Saarlandes.

Allgemeinbefund:
Reduzierter Allgemeinzustand, blasse Hautfarbe, obere Extremitäten und Gesicht ödematös geschwollen. Varizen an den Unterschenkeln. Klopfschmerz in beiden Nierenlagern. RR: 160/100.

Labor- und Röntgenbefunde:
BSG: 50/75 mm n. W., Hb: 11 g%, Hbe: 39 yy, Leikozyten: 6640, Rest-N: 118,9 mg%, Serumkreatinin: 10,2 mg%. Alkalireserve: 25 Vol.%, Kalium: 7,2 mäqu. Elektrophorese rel%: Albumin: 38, Globulin: 62 , (α_1: 9, α_2: 15, ß: 15, y: 23) Gesamt-Eiweiß: 6g%.

Beim nochmaligen Versuch einer retrograden Füllung konnte ein 3 Ch.-Ureterkatheter links eingeschoben werden. Rechts Stop bei 12 cm. Die anfänglich vorhandene geringe Ausscheidung links sistierte nach 5 Stunden.

Therapie:

Bei der Durchuntersuchung wurde der Verdacht auf eine RPF mit Kompression beider Urter erhoben. Am folgenden Tag (12. 9. 65) wurde als Notmaßnahme wegen Anurie die rechte Niere freigelegt und eine Nierenfistel eingebracht. Es fand sich eine derbfibröse Platte, die den rechten Harnleiter zum kleinen Becken hin einmauerte und damit den Verdacht auf RPF ergab. Ein histologischer Befund liegt nicht vor.

Verlauf:

Postoperativ normalisieren sich Rest-N, Serumkreatinin und Serumkalium. Nach wie vor blieb die Blutkörpersenkungsgeschwindigkeit stark erhöht. Die Nierenfistel funktionierte störungsfrei. Die Patientin wurde nach 21 Tagen in gebessertem Allgemeinzustand entlassen. Eine Wiederherstellung der natürlichen Harnabflußverhältnisse war in Anbetracht des Alters der Patientin nicht ohne erhebliches Risiko durchzuführen. In den folgenden 3 Jahren wurde der Fistelkatheter regelmäßig ambulant gewechselt. Wegen Verstopfung des Nierenfistelkatheters war die Patientin einige Male für jeweils 2 Tage stationär in der Klinik. Insgesamt funktionierte jedoch die Drainage des Harnes über die Nierenfistel gut. Der Allgemeinzustand war sehr gut.

Stationäre Behandlung vom 3. 12. 69 - 10. 1. 69 (39 Tage):

Die Patientin wurde erneut stationär aufgenommen, da es zu häufiger Verstopfung des Nierenfistelkatheters kam. Bei diesen

Zuständen kam es gelegentlich zu Urinabgang über die Harnblase. Die Fixierung des Nierenfistelkatheters bereitete zunehmende Schwierigkeiten, da eine Überempfindlichkeit der Haut gegen Heftpflaster auftrat.

Allgemeinbefund:

Guter Allgemeinzustand, Nierenfistel rechts, Hautreizung an der rechten Flanke mit Rötung und stellenweiser nässender Hautveränderung. RR: 140/95 mm Hg.

Labor- und Röntgenbefunde:

BSG: 17/41 mm n. W., Hb: 13,9 mm n. W., Leukozyten: 9 400, Serumkreatinin: 1,4 mg%, Serumelektrolyte im Normbereich. Im Fistelurin 50 Leukozyten und massenhaft Erythrozyten pro Gesichtsfeld. In der Urinkultur wuchs Bacterium coli. Urographisch war bei abgestöpseltem Fistelkatheter eine verzögerte Ausscheidung und Ausschüttung über einen cranial erweiterten Harnleiter rechts bis in die Blase zu verfolgen. Das Nierenbeckenkelchsystem war ektatisch und pyelonephritisch verändert. Die Nierenfistelfüllung bei einem Druck von 15 cm Wassersäule zeigte eine Darstellung des ektatischen Nierenbeckenkelchsystems und Harnleiters bis in Höhe des 4. LWK. Kein Kontrastmittelübertritt zur Harnblase bei 15 cm Wassersäule (Abb. III b).

Therapie:

Da der Allgemeinzustand sich im Vergleich zu 1965 erheblich gebessert hatte, wurde am 5. 12. 68 unter Schutz der rechtsseitigen Nierenfistel der rechte Harnleiter operativ freigelegt. Hierbei fand sich retroperitoneal eine derb-fibröse Platte, in Höhe des 4. LWK beginnend und bis zum Abgang der Arteria iliaca interna unterhalb der Iliacalgefäße reichend.

In diesem Bereich war der Harnleiter auf einer Strecke von 7 cm in 3 cm dickes Gewebe eingemauert. Der Ureter wurde scharf herausgelöst und auf einer Strecke von 12 cm intraperitoneal verlagert. Gleichzeitig wurde die Appendektomie durchgeführt. Es wurde eine größere Probeexzision aus dem fibrösen Gewebe entnommen.

Pathologisch-anatomischer Befund:

Aus dem retroperitonealen Gewebe wurde strangförmiges, grau-rötliches, 5 cm langes, im Durchmesser bis zu 1 cm dickes Gewebe für die histologische Untersuchung entnommen.

Histologisch findet sich hyalinisiertes, kernarmes Bindegewebe, das einige Nervenfaserbündel und Blutgefäße ummauert. Im Bindegewebe liegen wenige umschriebene Ansammlungen von Leukozyten, ganz vereinzelt einmal eine Plasmazelle oder ein eosinophiler Granulozyt. Am Rand des Präparates findet sich etwas retroperitoneales Fettgewebe. In der Grenzzone trifft man auf etwas reichlichere Rundzellinfiltrate (Abb. III a).

Reste von Fettgewebe sind innerhalb des Bindegewebes nur vereinzelt anzutreffen, wobei es in der Grenzzone von Fettgewebe und Bindegewebe immer wieder zu Auftreten von Lymphozyten, Mastzellen und Plasmazellen kommt.

Proliferierendes junges Bindegewebe ist nicht zu beobachten, der Prozeß scheint relativ stationär zu sein.

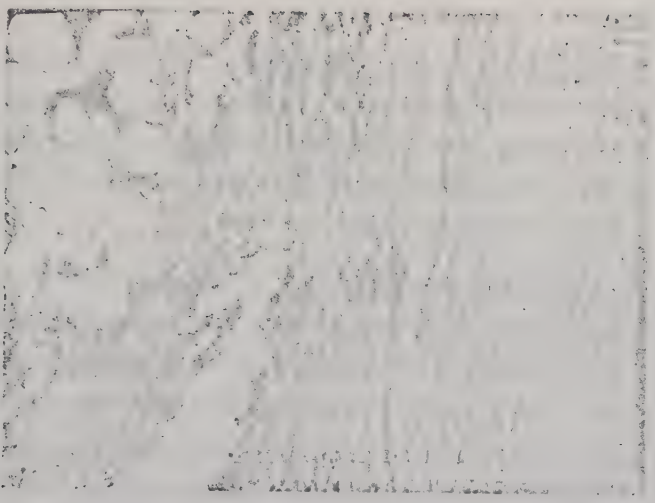


Abb. III a: RPF. Grenzzone zwischen Fettgewebe und fibrösem Gewebe mit lockeren entzündlichen Infiltraten. E.-Nr. 13732/68 - H. E. 125 X

Verlauf:

Glatte Wundheilung. Bei der Röntgenkontrolle über dem Nierenfistelkatheter stellte sich der Harnleiter zur Blase hin erst bei einem Druck von 40 cm Wassersäule dar (Normalwert bis 15 cm Wassersäule). Hierauf wurde temporär ein Splint durch die Nierenfistel in die Blase geschoben. Der intrapelvine Druck betrug jetzt auch unter stärkerer Diurese nur noch 15-18 cm Wassersäule. Schmerzen traten nicht auf. Der Fistelkatheter wurde abgestöpselt, die Blasenkapazität war zunächst eingeschränkt, bei der Entlassung betrug sie jedoch schon bis 170 ml. Das Serumkreatinin war zwischenzeitlich auf 1,8 mg% angestiegen, bei der Entlassung jedoch mit 1,2 mg% normalisiert.

Kontrollurogramm vom 19. 1. 1969:

Verplumpung des Nierenbeckenkelchsystems rechts sowie eine Weitstellung des oberen rechten Harnleiteranteils. Nach 7 Minuten war der distale Harnleiter mit Kontrastmittel angefüllt.

Kontrolluntersuchung März 1969:

Sehr guter Allgemeinzustand. Die Durchlaufprüfung ergab bei 15 cm Wassersäule eine Durchflußrate von 170 Tropfen pro Minute und lag damit im oberen Normbereich (Abb. III c). Der Fistelkatheter wurde entfernt.

Kontrolluntersuchung vom 29. 4. 1970:

Die Patientin hatte gerade eine Griechenlandreise hinter sich, war subjektiv beschwerdefrei und in gutem Allgemeinzustand. RR: 170/100 mm Hg. Laborwerte: BSG: 23/49 mm n. W,, Serumkreatinin: 1,5 mg%, Harnstoff-N: 22 mg%, im Urinsediment 0 - 2 Erythrozyten und vereinzelte Leukozyten pro Gesichtsfeld. Spezifisches Gewicht: 1016. Urinkultur steril. Elektrophorese rel.%: Albumin: 51, Globulin: 49, (α_1: 7, α_2: 10, ß: 14, γ: 18), Gesamt-Eiweiß: 8,6 g%.

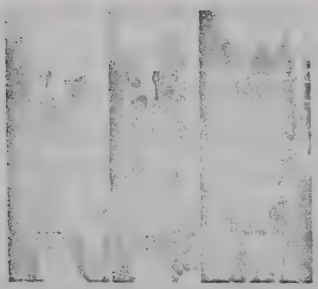


Abb.: III b III c III d

Urogramm:

Stumme Niere links, zeitgerechte Ausscheidungs- und Ausschüttungsfunktion rechts (Abb. III d). Der craniale Anteil des rechten Harnleiters ist nach lateral, der blasennahe Abschnitt nach medial und vorne verlagert (intraperitonealer Anteil).

Zusammenfassung:

Der genaue zeitliche Beginn der Erkrankung ist für die Patientin schwierig anzugeben. Im Jahre 1963 wurde wegen einer Choledochusstenose mit Ikterus die Cholecystektomie durchgeführt.

Später bestanden weiterhin Oberbauch- und Rückenbeschwerden. Aus diesem Grunde wurde, nachdem bei einer Magen- und Dünndarmuntersuchung ein Duodenaldivertikel festgestellt worden war, dieses im Juni 1965 operativ entfernt.

Im August 1965 traten dann stärkere Schmerzen im Bereich des rechten Nierenlagers auf. Die klinische Untersuchung in der Universitätsklinik Homburg/Saar im September 1965 ergab dann bereits eine funktionslose Niere links und eine hochgradige Harnleiterenge rechts. Wegen des fortgeschrittenen Alters der Patientin und des schlechten Allgemeinzustandes mit Anurie wurde zunächst der kleinstmögliche Eingriff, d. h. eine Nierenfistel rechts, ausgeführt.

Da die Patientin sich inzwischen sehr gut erholt hatte, wurde Ende 1968 der rechte Harnleiter erneut freigelegt und intraperitoneal verlagert. Es handelte sich um ein fibröses Gewebe, das vom 4. LWK abwärts bis über die Iliacalgefäße nach caudal reichte und dort den blasennahen Harnleiteranteil nicht mehr erfaßt hatte.(Abb. III e)

4 Monate nach dem rekonstruktiven Eingriff war der rechte Harnleiter normal durchgängig, so daß nun nach über 3 1/2 Jahren die Nierenfistel entfernt werden konnte. Der Patientin geht es auch jetzt (1972) sehr gut.

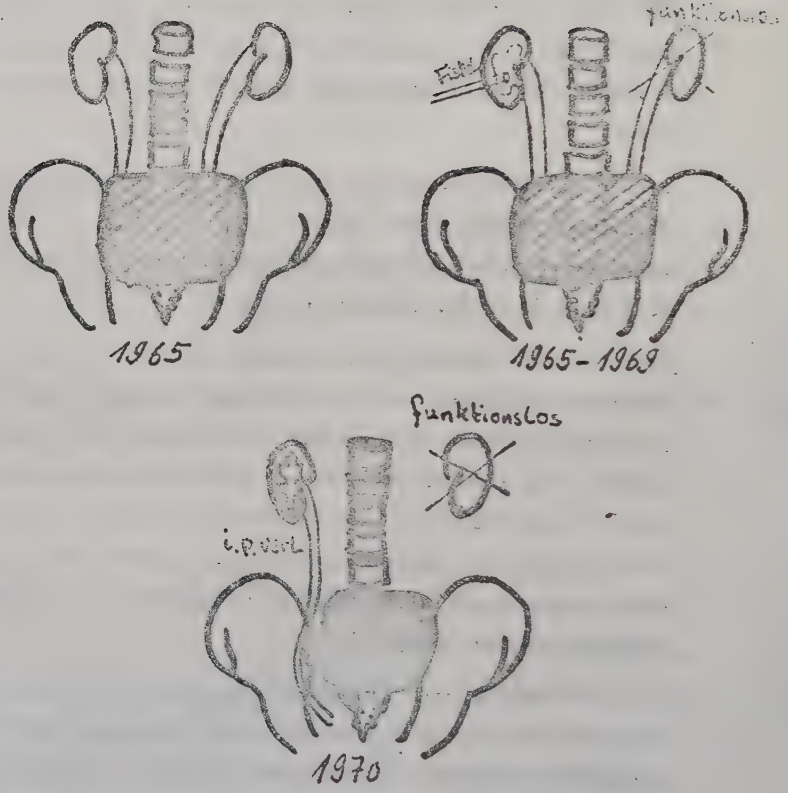


Abb. III e

IV. Fall: S. La., eine damals 49jährige Frau,
stationäre Behandlung vom 8. 2. 67 - 15. 4. 67 (70 Tage)

Frühere Anamnese:

1939 Nierenentzündung rechts, seit 20 Jahren Migräneanfälle. Hat wegen Kopfschmerzen immer wieder ergotamin- und phenacetinhaltige Medikamente eingenommen. 1958 Pyurie, 1961 erneuter pathologischer Sedimentbefund. Bei einem Urogramm fand sich eine Engstellung beider Harnleiter von Höhe des Promontoriums ab bis zur Blase. Die nierenwärts gelegenen Harnwegabschnitte waren dilatiert. Im Verlauf der folgenden Jahre keine wesentlichen Beschwerden. 1965 Verschlechterung des Allgemeinbefindens mit Müdigkeit und Schwächegefühl.

Jetzige Anamnese:

Ende 1966 für 3 Monate stationäre Behandlung in einer auswärtigen medizinischen Klinik. Dort wurden eine maximal beschleunigte BSG (140/145 mm n. W.) und ein erhöhter Serumkreatininwert mit 2,1 mg% gefunden. Die Infusionsurographie ergab eine Erweiterung beider Nierenhohlsysteme und Harnleiter. Die rechte Niere erschien geschrumpft. Es wurde die Diagnose "Retroperitoneale Fibrose" gestellt. Der konsultierte Chirurg schlug die intraperitoneale Verlagerung der Harnleiter vor. Wegen einer Anämie erhielt die Patientin zur Operationsvorbereitung eine Bluttransfusion, danach trat eine Hepatitis auf, die eine weitere zehnwöchige Behandlung erforderlich machte. Hiernach wurde die Patientin vorübergehend nach Hause entlassen. Zur Operation kam die Patientin dann im Februar 1967 in die Urologische Klinik der Universität des Saarlandes. Bei einer zunächst

hier durchgeführten ambulanten Untersuchung erhielt sie versuchsweise Corticosteroide (Urbason) oral. Danach kam es zu einer stärkeren medikamentösen Reaktion mit Rundung des Gesichts und polsterartigen Verdickungen an beiden Unterarmen und Händen (CUSHING-Syndrom).

Allgemeinbefund:

Bei der Aufnahmeuntersuchung war außer Vollmondgesicht und polsterartigen Gewebsverdickungen an beiden Handrücken sowie Varizen an beiden Unterschenkeln - rechts mehr als links - klinisch kein anderer pathologischer Befund zu erheben. RR:130/80 mm Hg.

Labor- und Röntgenbefunde:

BSG: 55/100 mm n. W., Hb: 15,1 g%, Hbe: 31,6 yy, Leukozyten: 7320 mm^3, Serumkreatinin: 1,3 mg%, Harnstoff-N: 26 mg%. Im Differentialblutbild Lymphozytose mit 62 %. Serumelektrolyte: normal. Eiweiß und Zucker im Urin: negativ. Im Sediment 4 - 6 Leukozyten und 4 - 5 Erythrozyten pro Gesichtsfeld. Bilirubin: 0,41 mg%. Urinkultur: steril.

Infusionsurogramm:

Rechts kleiner, links vergrößerter Nierenschatten. Rechts war nur eine schwache Kontrastmittelausscheidung vorhanden, links füllte sich ein stark erweitertes Nierenhohlsystem.

Auf den mitgebrachten retrograden Röntgenbildern waren beide Harnleiter bis in Höhe des Promontoriums stark erweitert und zur Blase hin maximal eingeengt. (Röntgenbilder nicht vorhanden, Befunde liegen vor.)

Therapie:

Zunächst wurde die Cortisonbehandlung angesetzt und für mehrere Tage ACTH gegeben. Es traten gehäuft Migräneanfälle auf. Eine Kontrolle des Serumkreatininwertes ergab einen Anstieg auf 1,6 mg%. Nach 2 Wochen wurden Harnblase und linker distaler Harnleiter freigelegt. Der Eingriff war technisch sehr schwierig, da der gesamte untere und mittlere Ureter in fibrös-hyalinem Narbengewebe lag. Es fand sich derb-hartes Bindegewebe zwischen Fascia transversalis und Peritoneum. Dieses fibrös-hyaline Gewebe schwartete die Harnblase insgesamt ein. Der Harnleiter wurde ca. 5 cm vor der Blase abgesetzt und die fehlende Strecke durch eine Boarilappenplastik ersetzt. Der Harnleiter wurde mit einer Ureterschiene (Splint) versorgt. Für die histologische Untersuchung wurde Gewebe entnommen.

Pathologisch-anatomischer Befund:

Zur histologischen Untersuchung kam ein streifenförmiges, derbes, kleinbohnengroßes, hellgraues Gewebsstück. Histologisch handelte es sich um hyalinisiertes Bindegewebe, das kernarm war. Dazwischen fanden sich Reste eines aufgesprengten Fettgewebes. Die Fettgewebszellen zeigten regressive Veränderungen. Die kleinen pyknotischen Kerne waren meist zum Zentrum hin vorgerückt. Das Zytoplasma hatte sich in Form eines schmalen Saumes zur Zellgrenze hin verlagert. Nur ganz vereinzelt sah man isolierte, überwiegend aus Lymphozyten und einigen Histiozyten bestehende Infiltrate im Bindegewebe. (Abb. IV a). An den kleinen Blutgefäßen waren - abgesehen von einer Sklerose der Adventitia - keine Wandveränderungen zu erkennen.

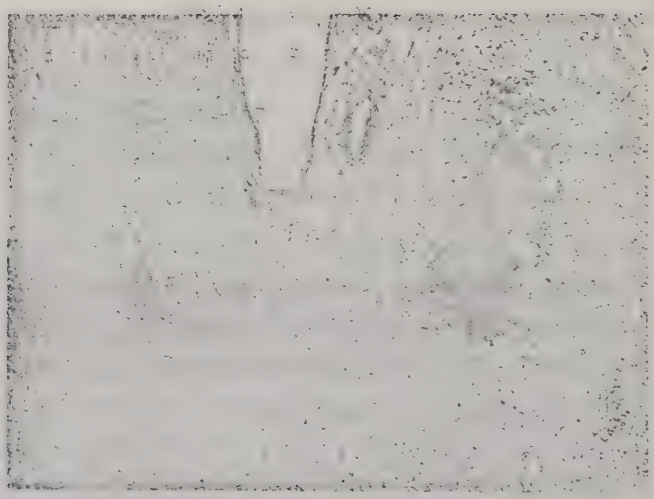


Abb. IV a: Retroperitoneale Fibrose. Sklerose des Fettgewebes mit geringgradiger entzündlicher Reaktion E.-Nr. 1935/67 H. E. 50 X

Verlauf:

Der postoperative Heilverlauf war zunächst komplikationslos. Der Harnleitersplint, der durch die Harnröhre herausgeleitet worden war, wurde am 13. Tag p. O. entfernt. Während aus dem Splint und damit aus der linken Niere bis zu 2.500 ml Urin abliefen, kamen über die Blase und damit aus der rechten Niere nur 80 - 150 ml in 24 Stunden. Im weiteren Verlauf traten dann mehrere Temperaturzacken, wahrscheinlich durch linksseitige Pyelonephritis bedingt, auf. Die Patientin erhielt Antibiotika.

Ein Kontrollurogramm nach einem Monat zeigte keine sichere Ausscheidung rechts und eine unverändert starke Dilatation des linken Nierenhohlsystems und des Harnleiters.

Die abschließenden Laborwerte betrugen: Hb: 10,8 g%, Erythrozyten: 3,4 mil mm ^{3}, Leukozyten: 3600 mm^3, BSG: 71/126 mm n. W., Serumkreatinin: 1,4 mg%. Serumelektrolyte: normal. Im Harnsediment vereinzelt Leuko- und Erythrozyten. In der Urinkultur wuchsen Bacterium pseudomonas und Bacterium coli. Thrombozyten: 74000 mm^3.

Die Patientin wurde entlassen und zu einer stationären Beobachtung zur Kontrolle des Operationsergebnisses vorgemerkt. Einen Monat später erhielten wird die Nachricht, daß die Patientin in einer auswärtigen Klinik, in die sie wegen rezidivierender Fieberschübe aufgenommen wurde, verstorben sei. Nähere Einzelheiten waren nicht zu erfahren.

Zusammenfassung

Nennenswert ist, daß die Patientin bereits im Jahre 1961 wegen einer Pyelonephritis urographiert wurde und dabei eine Engstellung beider Harnleiter vom Promontorium abwärts bis zur Blase gefunden wurde. Die nierenwärts gelegenen Harnwegabschnitte waren erweitert. Da in den folgenden Jahren keine wesentlichen Beschwerden auftraten, erfolgte keine Behandlung. 1965 trat eine Verschlechterung des Allgemeinbefindens auf. 1966 erfolgte eine Durchuntersuchung in einer medizinischen Klinik. Dabei war die BSG maximal beschleunigt und der Serumkreatininwert bereits deutlich erhöht. Zu diesem Zeitpunkt war die rechte Niere bereits geschrumpft, die linke hatte ein stark erweitertes Hohlsystem. Der Krankheitsverlauf läßt sich hier also über 5 Jahre objektivieren.

Bemerkenswert war in diesem Falle der Operationsbefund. Das fibröse Gewebe hatte sich vorwiegend im kleinen Becken um die

Harnblase herum ausgebreitet. Über das Promontorium nach cranal war eine Fibrose nicht vorhanden.

Obwohl der fibrosierende Prozeß bereits weitgehend abgeschlossen war, was auch durch die histologische Untersuchung bestätigt werden konnte, kam es nach der Operation zu einer Pyelonephritis mit einer Urosepsis, an der die Patientin letztlich verstarb. (Abb. IV b)

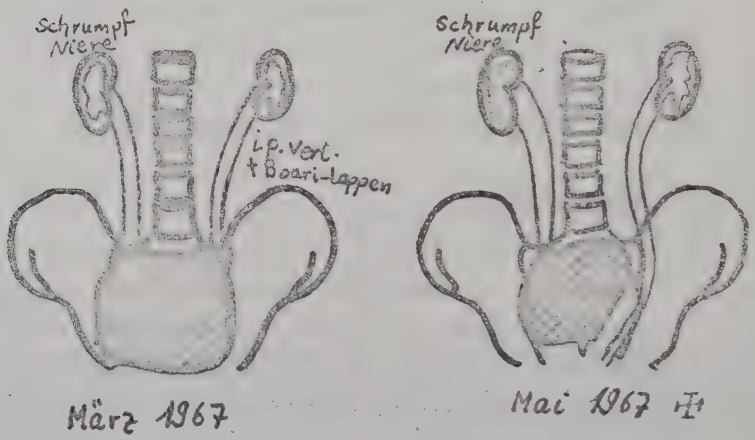


Abb. IV b

V. Fall: E. Ju., 41jähriger Mann,
stationäre Behandlung vom 31. 10. - 20. 12. 1967 (51 Tage)

Frühere Anamnese:
1936 Appendektomie. 1943 Tonsillektomie. 1961 Gallenblasenentzündung, jetzt Gallensteine festgestellt.

Jetzige Anamnese:
Seit Herbst 1966 klagte der Patient über Rückenschmerzen beiderseits. Auf "Rheuma" behandelt. Seit Januar 1967 Verstärkung der Beschwerden. Im Februar und März 1967 ambulante Untersuchung in der Urologischen Poliklinik Homburg/Saar wegen Schmerzen in beiden Leisten und im Rücken, rechts mehr als links, Gewichtsabnahme und Potenzstörung. Kein pathologischer Urinsedimentbefund, Urogramm o. B.. Vorläufige Diagnose "Prostatismus". Wegen Mikrohämaturie und Cholecystopathie im April 1967 zur Medizinischen Poliklinik der Universität des Saarlandes überwiesen.

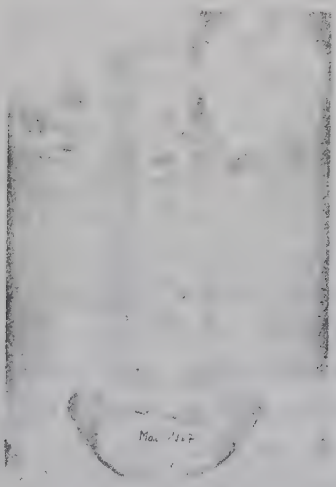


Abb. V a

Ein erneut angefertigtes Urogramm im Mai 1967 zeigte wiederum keine Besonderheiten. (Abb. V a)
Im Juni 1967 kam es zu Flankenkoliken links. Wegen ständiger Verschlechterung des Allgemeinzustandes, zunehmender Rückenschmerzen und einer ungeklärt hohen BSG (66/106 mm n. W.) erfolgte Ende Oktober 1967 die stationäre Aufnahme in der Urologischen Universitätsklinik Homburg/S..

Allgemeinbefund:

Mäßiger Allgemein- und Kräftezustand. Nierenlager beiderseits klopfempfindlich. RR: 145/100 mm Hg.

Labor- und Röntgenbefunde:

BSG: 95/129 mm n. W., Hb: 12,5 %, Hbe: 27,6 yy, weißes Blutbild: normal. Serumkreatinin: 2,4 mg%, Elektrolyte: o. B.. Elektrophorese: Albumin: 63, Globulin: 37 (a_1: 4, a_2: 10, ß:9, y: 14) bei Gesamproteinwert von 7,1 g%.

Infusionsurogramm: Auf dem 4-Stunden-Bild flaue Anfärbung des Nierenparenchyms rechts. Links bestand eine deutliche Ektasie des Nierenbeckens und des adrenalen Harnleiters mit Schleifenbildung (Abb. V b).

Abb. V b

Da rechts beim Infusionsurogramm über die Ausscheidungs- und Abflußverhältnisse keine ausreichende Information zu erhalten war, wurde eine retrograde Harnleiterdarstellung durchgeführt. Es fand sich eine 3 cm lange Stenose des rechten Harnleiters in Höhe des 4. LWK. (Abb. V c)

Abb. V c

Therapie:

Freilegung der rechten Niere und des rechten Harnleiters. In Höhe des 4. LWK zeigte sich ein stark gestauter Harnleiter, von derbem Gewebe ummauert, das sich als breitflächige Platte nach lateral erstreckte und etwa mit dem Psoasrand begrenzt war und zur Wirbelsäule nach medial und nach cranial nicht abzugrenzen war. Im seitlichen Rand der derben Gewebsplatte war der Harnleiter auf etwa 3 cm Länge eingemauert. Dieser wurde herauspräpariert und nach vorne verlagert. Die Niere wurde temporär gefistelt. Aus dem retroperitonealen Gewebe wurde eine größere Probeexzision für die histologische Untersuchung entnommen.

Pathologisch-anatomischer Befund:

Histologisch findet man ein dichtes, derbfaseriges, kollagenes Bindegewebe, in dem zahlreiche kleine bis mittelkalibrige Blutgefäße liegen. Im Bindegewebe trifft man häufiger auf eingemauerte Nervenfaserbündel oder neutrale Ganglien. Weiterhin sind im Bindegewebe in diffuser Verteilung teils lockere, teils dichte Infiltrate aus Lymphozyten, Plasmazellen, eosinophilen und wenigen neutrophilen Granulozyten anzutreffen. (Abb. V d)

Daneben sind mehrere kleine, offenbar neugebildete Lymphfollikel vorhanden. Zwischen den breiten kollagenen Bindegewebsfasern fallen herdförmige, sich zwischen die Fasern drängende und diese aufsplitternde Areale aus einem jungen, kernreichen Bindegewebe mit zarten kollagenen Fasern auf. In der Nachbarschaft dieser Proliferationszentren liegen meist entzündliche Zellinfiltrate. (Abb. V e) Die Grenze zwischen Bindegewebe und retroperitonealem Fettgewebe ist relativ scharf.

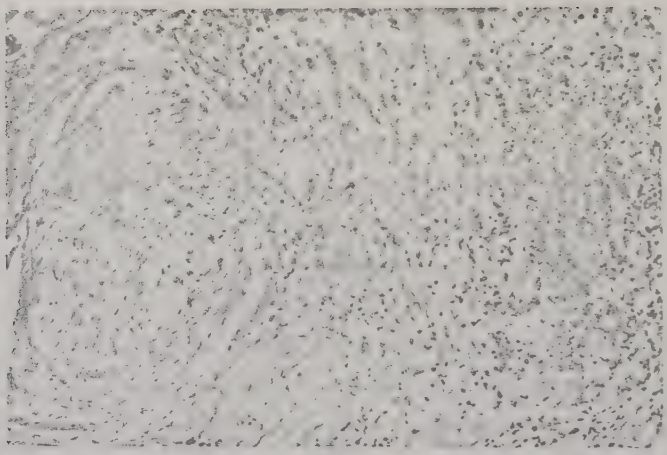


Abb. V d: RPF. Derbfaseriges kollagenes Bindegewebe mit herdförmigen Entzündungen. Zellinfiltrate und Einmauerung eines neutralen Ganglion. E.-Nr. 10328/67 H. E. 125 X

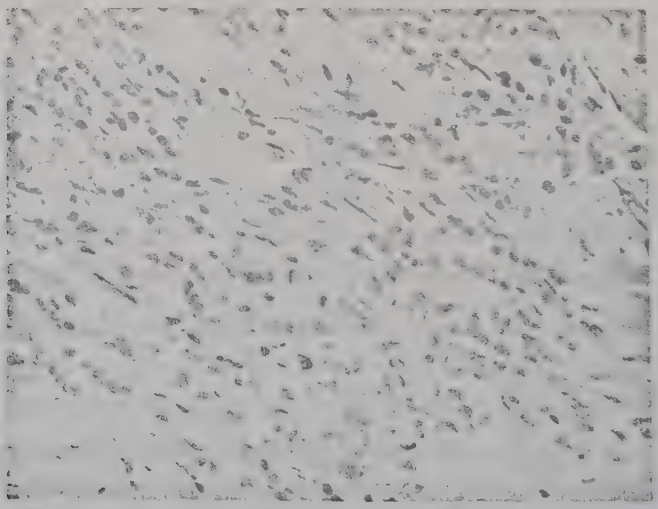


Abb. V e: RPF. Bindegewebsneubildung innerhalb des fibrösen Gewebes mit zahlreichen Fibroblasten. Geringgradige entzündliche Zellreaktion in diesem Gebiet. E.-Nr. 10328/67 H. E. 250 X

In der Grenzzone findet man besonders dichte, herdförmige Infiltrate aus Lymphozyten, Plasmazellen, weniger eosinophilen Granulozyten. Auch im Fettgewebe selbst sind meist perivasculär kleine Herde aus gleichartigen Zellen zu sehen. Die Wandungen der Blutgefäße sind intakt. Man sieht lediglich in größeren Arterien eine herdförmige Intimafibrose. Die Adventitia ist sklerosiert.

Verlauf:

Postoperativ war die Nierensekretionsleistung rechts deutlich vermindert. Wegen eines hinzugetretenen Fieberschubes mit starker Klopfempfindlichkeit der linken Niere wurden 2 Wochen später auch die linke Niere und der linke Harnleiter freigelegt, wobei sich makroskopisch der gleiche Befund wie rechts fand. Die Umklammerungsstrecke des Harnleiters betrug etwa 4 cm. Der Ureter wurde hier intraperitoneal verlagert und in die Niere gefistelt. Das vom Harnleiter abpräparierte derbe Gewebe wurde zur histologischen Untersuchung gegeben.

Pathologisch-anatomischer Befund:

Zur histologischen Untersuchung kam eine kirschgroße Menge strangförmiger, grau-weißer, derb-elastischer Gewebsstücke, teils mit knorpelartiger Konsistenz. Das histologische Bild entsprach weitgehend dem Vorbefund. Auch hier fand man wiederum kollagenes Bindegewebe, in dem jedoch die entzündliche Zellinfiltration etwas geringer war. Die Lymphozyten und die spärlichen Plasmazellen sowie Histozyten lagen meist in der Umgebung der Blutgefäße. Auffallend war das reichliche Auftreten von Lymphfollikeln, die teilweise zentral ein kleines Reaktionszentrum aufwiesen.

Im Bindegewebe waren hin und wieder noch kleine Fettgewebsareale oder isolierte Fettgewebszellen zu sehen. Auch hier waren im miterfaßten retroperitonealen Fettgewebe kleine Lymphfollikel. Die Grenze zwischen Binde- und Fettgewebe war wie im Vorbefund jeweils scharf, in der Grenzzone waren die entzündlichen Zellinfiltrate besonders dicht. (Abb. V f)

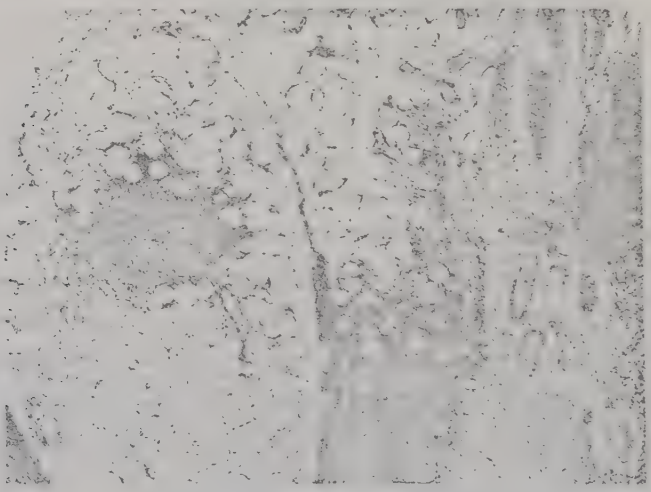


Abb. V f: Grenzzone zwischen retroperitonealem Fettgewebe und fibrösem Gewebe (rechter Bildrand). Dichte entzündliche Zellinfiltrate in der Grenzzone und herdförmig im Fettgewebe. Neubildung von Lymphfollikeln im Fettgewebe. E.Nr. 10796/67 H.E. 50 X

Weiterer Verlauf:

Die Messung der 24-Stunden-Urinausscheidung bei liegenden Nierenfisteln ergab rechts eine maximale Urinmenge von ca. 200 ml/24 Std. mit einem spezifischen Gewicht von 1003. Links wurden der Flüssigkeitszufuhr entsprechende Urinmengen

ausgeschieden, die Konzentrationsfähigkeit war jedoch vermindert (maximal 1017). Nachdem röntgenologisch ein guter Kontrastmittelablauf bei Füllung der Nierenbeckenkelchsysteme über die Fistelkatheter beiderseits erfolgte, wurden die Katheter entfernt. Die Funktion der rechten Niere war bereits irreversibel geschädigt.

Es erfolgte eine glatte Wundheilung und schnelle Besserung des Allgemeinzustandes. Die BSG war mit 50/88 mm n. W. am 18. 12. 1967 deutlich rückläufig. Im Urinsediment fanden sich noch 2 - 5 Leukozyten pro Gesichtsfeld.

Der Patient erhielt Corticosteroide in fallender Dosierung von 30 mg Urbason im Anfang bis zu 1 mg nach 3 Monaten. Dann keine medikamentöse Therapie mehr. Der Harnweginfekt wurde gezielt chemotherapeutisch behandelt und beseitigt.

Kontrolluntersuchung im Jahre 1968:

Der Patient hatte an Gewicht zugenommen. Er war beschwerdefrei und einsatzfreudig, die sexuelle Potenz wieder normal.

Urographisch fand sich nach wie vor eine funktionslose Niere rechts bei zeitgerechter Ausscheidung und Ausschüttung des Kontrastmittels über die linksseitigen ableitenden Harnwege.

Die Ektasie der oberen Harnwege links hatte sich weitgehend zurückgebildet.

Das Urindediment war o. B., BSG: 32/61 mm n. W., Serumkreatinin: 1,1 mg%, RR: 120/75 mm Hg.

Kontrolluntersuchung im November 1969:

Guter Allgemeinzustand, keine subjektiven Beschwerden. RR: 135/80 mm Hg. Kein pathologischer Befund. Serumkreatinin: 1,2 mg%, Harnstoff-N: 13 mg%.

Das Urogramm ergab den gleichen Befund wie vor einem Jahr. (Abb. V g)

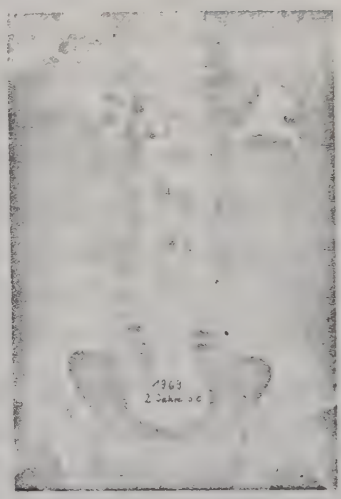


Abb. V g

Kontrolluntersuchung im Oktober 1970:

Unverändert guter Befund.

Zusammenfassung

Der Patient hatte einen relativ akuten Krankheitsverlauf. 1966 traten erstmals Rückenschmerzen auf. 4 - 6 Monate später kam es zur Gewichtsabnahme und zu Erbrechen, so daß eine klinische Untersuchung notwendig wurde. Dabei wurden eine Mikrohämaturie und eine Senkungsbeschleunigung festgestellt. Da starker Verdacht auf eine Nierenerkrankung vorlag, wurde im Mai 1967 ein Urogramm angefertigt, das einen völlig unauffälligen Befund zeigte.

Unter zunehmenden Beschwerden, - eine exakte Diagnose konnte bis dahin nicht gestellt werden, - kam es dann im Oktober 1967, d. h. etwa 1 Jahr nach Auftreten der ersten Krankheitszeichen, zur Sicherung der Diagnose.

Im Oktober 1967 war es schließlich möglich, einen pathologisch-urographischen Befund zu erheben. Zu diesem Zeitpunkt war jedoch bereits die rechte Niere so schwer geschädigt, daß sie nicht wiederhergestellt werden konnte. Die linke Seite erholte sich relativ gut.

Die RPF erstreckte sich aufgrund des Operationsbefundes auf den Bereich der gesamten Lendenwirbelsäule. Etwa in Höhe des 3. LWK waren beiderseits die Ureteren relativ kurzstreckig eingemauert.

Eine Kompression der Blutgefäße war nicht vorhanden, und eine Ausbreitung der Fibrose in das Becken hinein konnte nicht festgestellt werden. (Abb. V h)

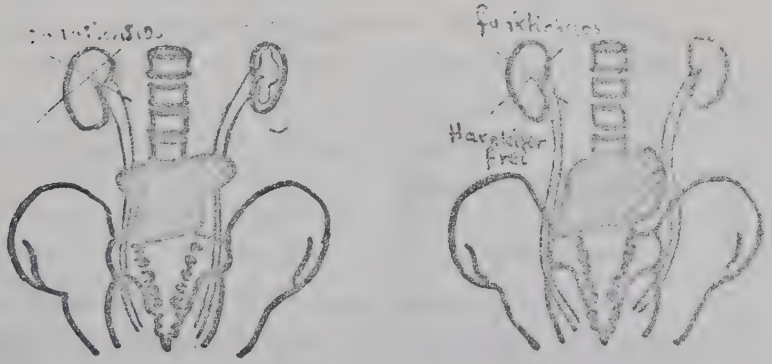


Abb. V h

VI. Fall: W. Br., 58jähriger Mann,
stationäre Behandlung vom 11. 7. - 21. 8. 1968 (42 Tage)

Frühere Anamnese:

Keine Besonderheiten.

Jetzige Anamnese:

Im Januar 1968 traten erstmals Schmerzen in der rechten Leiste oberhalb des Hodens auf. Es wurde ein Leistenbruch angenommen. Eine Operation brachte keine Besserung (operative Diagnose: Keine eigentliche Hernie, "Bindegewebsschwäche"). Wegen Zunahme der Schmerzen erfolgte Überweisung an einen Urologen, der ein Urogramm und eine retrograde Pyelographie anfertigte. Aufgrund der Röntgenbefunde wurde der Verdacht auf Retroperitonealtumor mit Kompression des rechten Harnleiters und der Vena cava inferior geäußert. Der Patient wurde in die Urologische Klinik der Universität des Saarlandes eingewiesen.

Allgemeinbefund:

Reduzierter Allgemeinzustand. 19 kg Gewichtsabnahme innerhalb 6 Monaten. RR: 150/80 mm Hg. Auffallend waren eine starke venöse Stauung im Bereich der gesamten unteren Extremität re. mit Varizenbildung. Im Unterbauch rechts tastete man einen umschriebenen derben Tumor.

Labor- und Röntgenbefunde:

BSG: 40/75 mm n. W., Hb: 14,1 g%, Hbe: 30,4 γγ, Serumkreatinin: 1,4 mg%, Leukozyten: 7480 mm^3, Elektrolyte: normal.

Beim Urogramm auf der Leeraufnahme kein pathologischer Befund. Nach i.v. Injektion von Kontrastmittel zeitgerechte Ausscheidung links, unauffälliges Nierenbeckenkelchsystem, prompte Ausschüttung des Kontrasthorns über einen schmalen Ureter zur Blase. Rechts stark verzögerte Ausscheidung. Es füllen sich ein erheblich ektatisches Nierenbeckenkelchsystem und ein stark erweiterter cranialer Harnleiter rechts. (Abb. VI a)

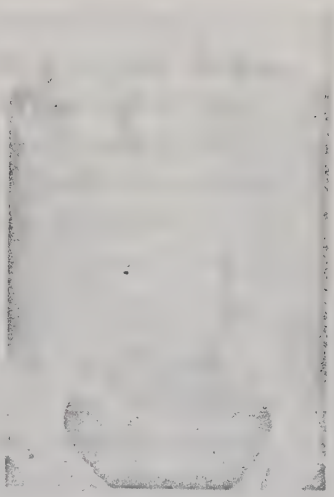


Abb. VI a

Bei der Aortographie ließ sich die Arteria iliaca communis dextra im Bereich der Bifurkation nicht sondieren. Die Cavographie zeigte einen Kompressionseffekt der Vena cava inferior und Vena iliaca dextra. (Abb. VI b)

Abb. VI b

Nach der Cavographie kam es zu einer Verstärkung der venösen Abflußstörung des rechten Beines, wohl als Folge einer Thrombosierung der Vena iliaca. Aus diesem Grunde wurde eine fibrinolytische Therapie mit Streptokinase eingeleitet.

Da differentialdiagnostisch ein vom Dickdarm ausgehender Prozeß (Tumor, Entzündung) zur Debatte stand, wurde ein Colon-Kontrasteinlauf vorgenommen. Hierbei schien das Colonsigmoideum nach vorne und nach links verdrängt zu sein, so daß ein intraabdomineller oder retroperitonealer Tumor in diesem Bereich vermutet wurde. Der Patient wurde daher zur Weiterbehandlung in die Chirurgische Klinik der Universität des Saarlandes verlegt.

Therapie:

Bei der Laparotomie am 29. 7. 1968 fand sich als Ursache für die rechtsseitige Cavakompression, die Einengung der rechtsseitigen Iliacagefäße und des rechten Harnleiters eine breite fibröse Induration des Retroperitoneums, welche die Aorta abdominalis, die Vena cava inferior und den rechten Ureter einmauerte. Ein Tumor, insbesondere in Zusammenhang mit dem Colon, ließ sich nicht feststellen. Makroskopisch handelte es sich um eine RPF. In der Körperlängsachse erstreckte sich die fibröse Induration vom kleinen Becken bis nahe an die Nierenarterien. Nach den Seiten dehnte sich die Fibrose rechts bis zum lateralen Psoasrand aus und links bis etwa 3 cm lateral von der Aorta. Der größte Querdurchmesser der fibrösen Veränderung fand sich in Höhe der Iliacalgefäße. Nachdem es gelungen war, die gesamte Vena cava inferior aus dem dicken fibrösen Ummauerungsmantel zu befreien, kam es zu einem Einriß der ebenfalls in der Fibrose liegenden Arteria iliaca communis. Der Versuch einer Naht der Arterie und auch das Anlegen einer Dakronprothese scheiterten an der enormen Brüchigkeit des Gefäßes. Die Arteria iliaca communis dextra mußte oberhalb des

Abganges der Arteria iliaca interna unterbunden werden. Der rechte Ureter wurde intraperitoneal verlagert und neu in die Blase eingepflanzt. Zur Schienung wurde ein Splint (Ureterkatheter) eingelegt. Aus dem fibrösen Gewebe wurde eine ausgiebige Probeexzision entnommen.

Pathologisch-anatomischer Befund:

Zur histologischen Untersuchung kamen mehrere zum Teil strangförmige, bis zu 7,5 cm lange und bis zu 2,5 cm breite Gewebsstücke. Diese enthielten zentral zum Teil Wandanteile von bleistiftdicken bis kleinfingerdicken Arterien mit kräftig gelb verfärbten und verdickten Wandungen, stellenweise auch Kalkeinlagerungen.

Histologisch sieht man derbfaseriges Bindegewebe, in das Fettgewebsareale eingeschlossen sind. Das Bindegewebe besteht aus breiten kollagenen Fasern, zwischen die sich vielfach kernreichere und feinfaserige junge Bindegewebsabschnitte vorschieben. Das Bindegewebe wird besonders in der Umgebung des neugebildeten Gewebes von diffusen Infiltraten aus Lymphozyten, Gewebswanderzellen und spärlichen Granulozyten durchsetzt. Die Infiltrate sind in der Umgebung von kleinen Blutgefäßen besonders dicht, ohne daß die Wandungen derselben in Mitleidenschaft gezogen werden. (Abb VI c)

An der Grenze zum Fettgewebe ist die Entzündung besonders ausgeprägt. Die Grenze zwischen Bindegewebe und Fettgewebe verläuft relativ scharf, gelegentlich ist es zu Abschnürungen von größeren Fettgewebsarealen gekommen, die vom entzündlich infiltrierten Bindegewebe eingemauert werden.

Die mitresezierte Arteria iliaca communis ist in das Bindegewebe eingebettet. Die Intima zeigt massive arteriosklerotische Veränderungen mit großen Atheromen und Kalksalzeinlagerungen. Sie ist zum Teil geschwürig aufgebrochen. Die Media ist dünn ausgezogen, die Muskulatur ist zerstört und wird durch ein narbiges, meist verhältnismäßig kernarmes Bindegewebe ersetzt.

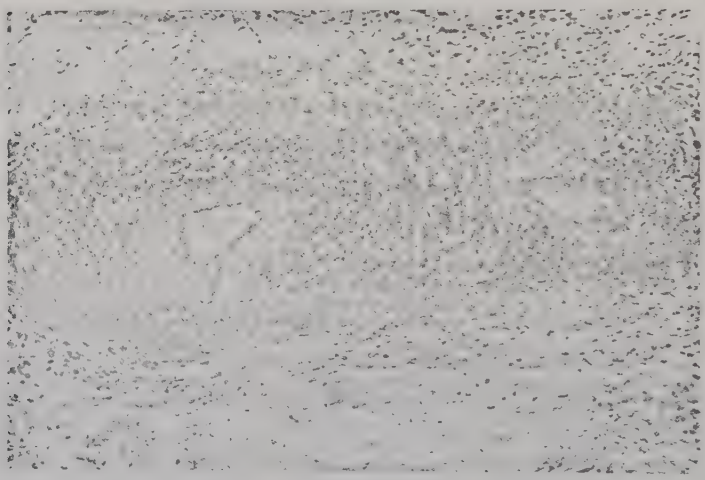


Abb. VI c: Perivasculäre entzündliche Zellinfiltrate innerhalb des sklerosierten Gewebes. Blutgefäßwandung intakt. E.Nr. 8450/63 van Gieson 125 X

Die Adventitia ist sklerosiert und geht kontinuierlich in das retroperitoneale fibröse Gewebe über. In der Adventitia sind nur wenige entzündliche Zellinfiltrate zu sehen. Die Vasa vasorum sind kaum auffindbar, die Media ist nicht nennenswert vaskularisiert. Das aus der unmittelbaren Nachbarschaft des Ureters entnommene Bindegewebe ist derbfaserig

mit dazwischen gelegenen jungen Gewebsabschnitten. Hier ist die entzündliche Zellinfiltration noch ausgeprägter als in den übrigen Bezirken. Man trifft auf kleine Arterien, die eine Intimafibrose mit Einengung der Lichtung aufweisen. Narbenbildungen oder Nekrosen sind in den Blutgefäßwandungen nicht erkennbar.

Bei einem anderen Schnittpräparat handelt es sich um ein kollagenes Bindegewebe, das zum Teil ausbreiten Fasern besteht, zwischen die sich junge neugebildete Bindegewebsanteile vorschieben. Im Bindegewebe sind diffuse, zum Teil dichte Infiltrate aus Lymphozyten, Gewebswanderzellen und Plasmazellen zu sehen, hin und wieder einmal ein eosinophiler oder neutrophiler Granulozyt. Die Blutgefäße sind eingemauert, ihre Adventitia ist sklerosiert. Im Bindegewebe sind kleine Fettgewebsareale, eine eigentliche Grenzzone zum retroperitonealen Fettgewebe ist an den kleinen Gewebsstücken nicht auffindbar.

Verlauf:

Postoperativ bildete sich die starke Schwellung des rechten Beines als Folge der Dekompression der Vena cava caudalis erheblich zurück. Nachdem es zunächst zu einem ausreichenden Harnfluß aus dem im rechten Ureter liegenden Katheter gekommen war, nahm die produzierte Harnmenge der rechten Niere allmählich ab.

Während das retrograde Pyelogramm (Abb. VI d) im Vergleich zur Voruntersuchung einen deutlichen Rückgang der Ektasie des Nierenbeckenkelchsystems zeigte, erfolgte im Urogramm keine Darstellung der rechten Niere mehr. Als Ursache der zunehmenden Funktionsstörung rechts bei freien Abflußver-

hältnissen (Ureterkatheter) mußte eine durch die RPF hervorgerufene fortschreitende Stenosierung der rechten Nierenarterie angenommen werden. Eine erneute Angiographie lehnte der Patient ab.

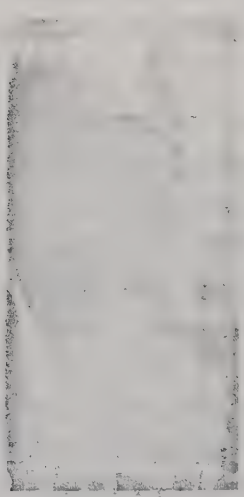


Abb. VI d

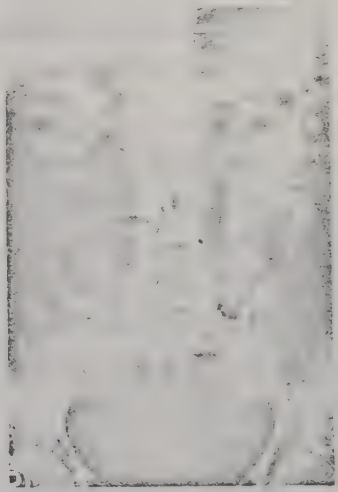


Abb. VI e

Weiterer Verlauf:

Im Jahre 1969 stellte sich der Patient nicht wieder vor.

Im März 1970 erschien er auf unsere Aufforderung hin zur Kontrolluntersuchung. Eine spezielle Therapie war in der Zwischenzeit nicht erfolgt. Insgesamt fühlte sich der Patient nicht wohl. Beim Gehen kam es nach 200 m zu Schmerzen im rechten Bein.

Labor- und Röntgenbefunde:

BSG: 15/40 mm n. W., Serumkreatinin: 3,1 mg%, Hb: 13,4 g%. Leukozyten: 15000 mm^3, im Urinsediment: 0 - 2 Leukozyten

pro Gesichtsfelt. Elektrophorese rel.%: Albumin: 45, Globulin: 55, (α_1: 7, α_2: 14, ß: 11, γ: 23), Gesamteiweiß: 8,9 g%. Die Elektrolyte und Phosphtasen lagen im Normbereich.

Beim Urogramm stumme Niere rechts, links verzögerte Ausscheidung, hochgradige Ektasie des Nierenbeckenkelchsystems und des Harnleiters bis in Höhe des 5. LWK. (Abb. VI e)

Der Patient war erst im Juni 1970 bereit, sich erneut stationär aufnehmen zu lassen. Unveränderter Röntgenbefund wie im März 1970.

Laborbefunde:

BSG: 25/51 mm n. W., im Blutbild eine leichte Anämie, Hb: 13,2 g%, im Urinsediment eine geringe Leukozyturie, Kreatinin und Harnstoff-N deutlich erhöht (2,9 mg% bzw. 31 mg%).

Die vorgeschlagene operative linksseitige Ureterolyse und Hanrleiterverlagerung lehnte der Patient ab.

Zusammenfassung

Das Krankheitsbild begann für den Patienten mit Schmerzen in der rechten Leiste, in den rechten Hoden ausstrahlend. Eine operative Revision des Leistenkanals wegen Verdacht auf Leistenbruch war zunächst die Therapie. Da keine Besserung eintrat, wurde eine urologische Untersuchung durchgeführt. Hierbei fand sich im Urogramm und in der retrograden Pyelographie ein Verdacht auf einen Retroperitonealtumor rechts mit Kompression des rechten Harnleiters und der Vena cava inferior. Links war der urographische Befund normal. Der Patient wurde 6 Monate nach Auftreten der ersten Beschwerden in die klini-

sche Behandlung überwiesen. In dieser Zeit hatte er 19 kg an Gewicht verloren. Kurz vor der Aufnahme in die Klinik war es zu einer stärkeren venösen Abflußstörung des rechten Beines gekommen. Lokalisatorisch handelte es sich nach dem Operationsbefund um eine Fibrose, die um die großen Gefäße von den Nierenarterien abwärts bis in den Eingang des kleinen Beckens reichte und dabei rechts wesentlich stärker ausgebildet war als links. Der Prozeß war fortschreitend.
Bei Kontrolluntersuchungen wurde später im März 1970 eine zunehmende Kompression des linken Harnleiters in Höhe der Iliacalgefäße festgestellt. (Abb. VI f) Die Ausbreitung des Befundes war bereits im Operationsbericht im Juli 1968 beschrieben worden, der Prozeß reichte bereits auf die linke Seite hinüber. (Abb. VI g)

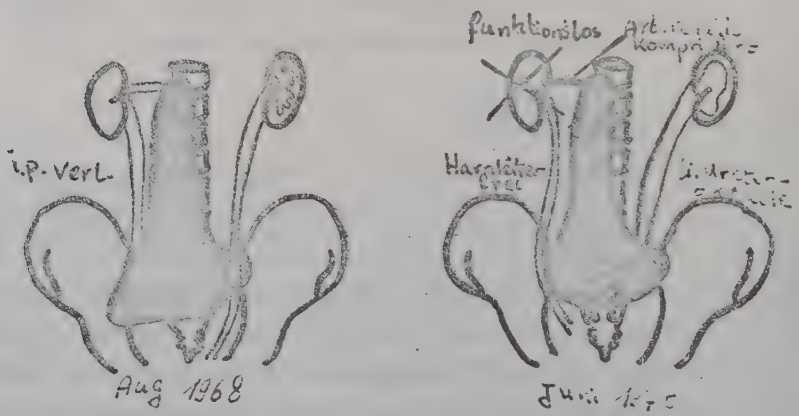


Abb. VI g

VII. Fall: R. Le., 49jähriger Mann,
stationäre Behandlung vom 16. 3. - 15. 5. 1970 (62 Tage)

Frühere Anamnese:

Im 2. Weltkrieg Bombensplitterverletzung rechter Rippenbogen, Beckenkamm und rechter Gehörgang. Leberschwellung, gelbe Skleren, wahrscheinlich Hepatitis, zu Hause behandelt.
Seit 1964 labile arterielle Hypertonie.

Jetzige Anamnese:

Seit Weihnachten 1969 langsam zunehmende Schmerzen in der linken Flanke. Nach hausärztlicher Voruntersuchung Überweisung an Urologen, der ein Infusionsurogramm anfertigte. Hierbei fand sich eine zeitgerechte Ausscheidung und Ausschüttung der rechten Niere mit gering erweitertem Nierenbeckenkelchsystem und Harnleiter. Links nur nephrographischer Effekt. Der Blasenschatten wirkte angehoben und von links her eingeengt.
(Abb. VII a)

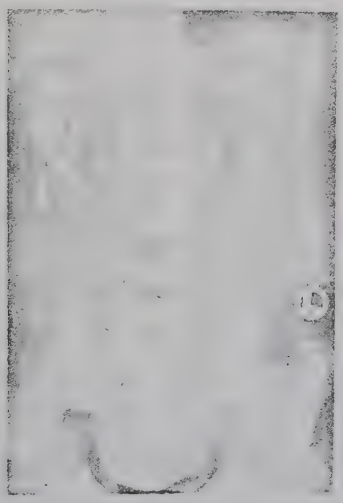


Abb. VII a

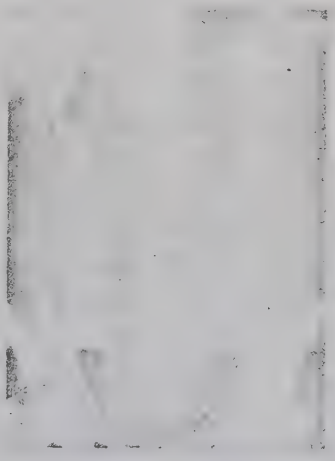


Abb. VII b

Auf der Spätaufnahme nach 3 Stunden fand sich ein erweiterter Harnleiter links; der Harnleiter war nur schwach gefüllt und schwer beurteilbar. Nach 6 Stunden keine sichere Harnleiterdarstellung (Abb. VII b). Bei der retrograden Harnleitersondierung links ließ sich ein 5 Ch Ureterkatheter glatt hochführen, mäßiger Widerstand auf den ersten 7 cm, dann Abtropfen von Urin in schneller Tropfenfolge. Nach Injektion von Kontrastmittel stellte sich ein deutlich erweiterter Harnleiter und ein erweitertes Nierenbeckenkelchsystem dar. Die Harnleiterfüllung endete etwa in Höhe der kaudalen Begrenzung des linken Iliosacralgelenkes. Zu einem Rückfluß von Kontrastmittel neben dem Ureterkatheter in die Blase kam es nicht (Abb. VII c). Laborwerte vom 9. 1. 1970: BSG: 55/77 mm n. W., Urin klar, Eiweiß und Zucker negativ, im Sediment 10 Erythrozyten pro Gesichtsfeld.

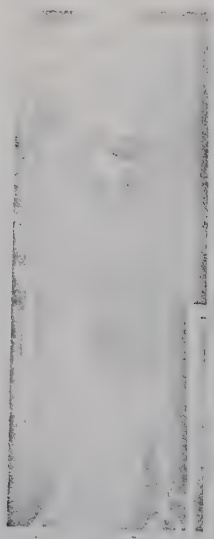


Abb. VII c

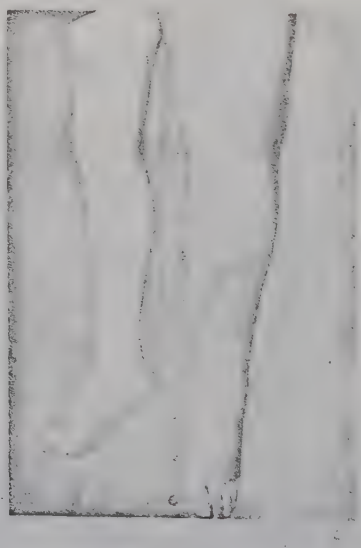


Abb. VII d

Wegen Verdacht auf Harnsäuresteinverschluß des linken Harnleiters Verordnung von Urolyt-U. Keine Besserung. Nach ca. 10 Wochen Nachlassen der Beschwerden, etwa gleichzeitig zunehmende Schwellung des gesamten linken Beines. Daraufhin erfolgte Einweisung in die Urologische Klinik der Universität des Saarlandes Homburg/Saar.

Aufnahmebefunde:

Guter Ernährungszustand, reduzierter Allgemeinzustand. RR: 200/140 mm Hg, Klopf- und Druckempfindlichkeit linkes Nierenlager. Rectal: Prostata unauffällig. Der Blasenboden ist derb, hart und nicht beweglich, das Rectum zirkulär bei 10 cm eingeengt. Das gesamte linke Bein ist massiv geschwollen und ödematös (Abb. VII d).

Labor- und Röntgenbefunde:

BSG: 11/117 mm n. W., Hb: 12 g%, Hbe: 32,2 yy, Leukozyten: 9180 mm^3. Im Urinsediment 1 - 3 Leuko- und Erythrozyten pro Gesichtsfeld. Serumkreatinin: 1,2 mg%, Harnstoff-N: 14 mg%, Elektrolyte: o. B., Elektrophorese rel.%: Albumin: 45, Globulin: 55 (a_1: 7, a_2: 17, ß: 9, y: 22), Gesamteiweiß: 8,4 g%.

Urogramm:

Die Nierenweichteilschatten scheinen von normaler Form und Größe. Die Psoasschatten sind glatt begrenzt. Etwa 2 Querfinger unterhalb der Linea terminalis kommt am linken Kreuzbeinrand ein schwacher Schatten zur Darstellung, bei dem ein Konkrement nicht sicher ausgeschlossen werden kann.

Nach i.v. Injektion von Kontrastmittel erfolgte rechts eine zeitgerechte Ausscheidung und Ausschüttung (Abb. VII e).

Das rechte Nierenbecken-kelchsystem sowie der rechte Ureter stellten sich röntgenologisch unauffällig dar. Links erfolgte keine Ausscheidung.

Auf den Aufnahmen nach 1 bzw. 3 und 6 Stunden nach Injektion des Kontrastmittels glaubte man, eine Parenchymanfärbung links zu sehen. Die Harnblase wies eine unregelmäßige Begrenzung auf.

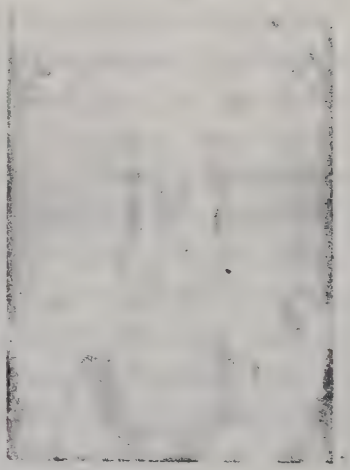


Abb. VII e

Urethrozystoskopie:

Die ganze linke Blasenhälfte war von Ödem und Tumor bei intakter Schleimhaut eingenommen. Das Ostium war links noch erkennbar, das Ostium rechts o. B.. Verdacht auf Blasencarcinom. Es wurden Probeexzisionen zunächst transrektal aus dem Prostatabereich und dem Blasenboden durch Nadelbiopsie entnommen und später durch transurethrale Elektroresektion aus der Harnblase ergänzt.

Pathologisch-anatomische Befunde:

1. Transrektale Nadelbiopsie: Zur histologischen Untersuchung kamen 2 zusammen 4 cm lange zylinderförmige Gewebsstücke.

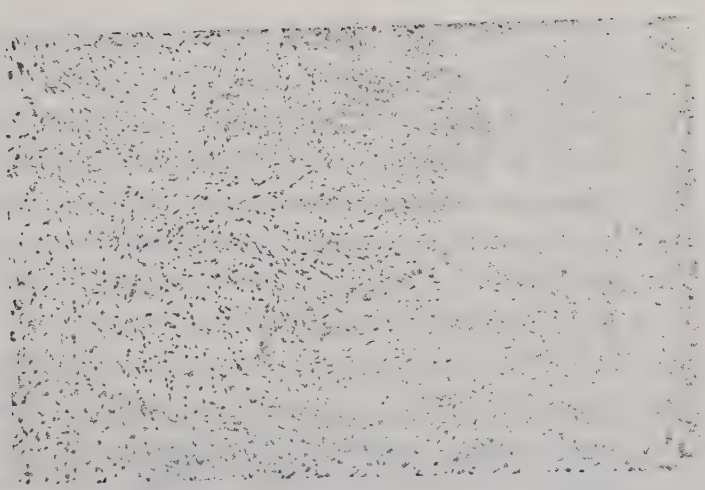


Abb. VII f: Absprengung der Harnblasenwand durch kernreiches Bindegewebe mit entzündlicher Zellinfiltration
E.-Nr. 3550/70 H. E. 60 X

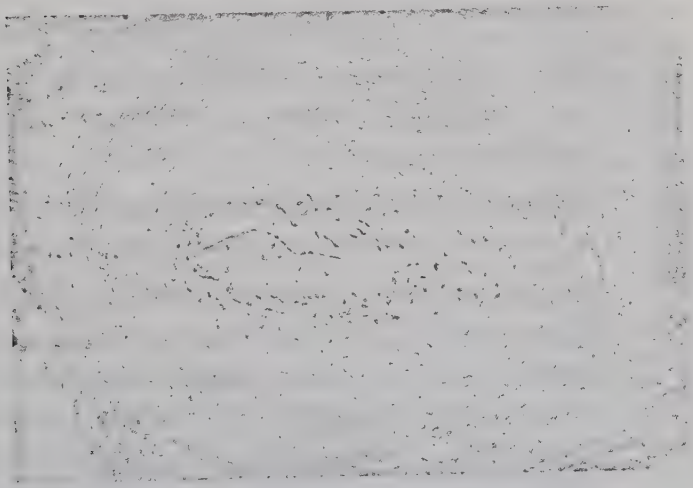


Abb. VII g: Erhebliche Intimafibrose einer kleinen Arterie mit Stenose der Lichtung. Sklerose der Adventitia mit spärlichen Rundzellinfiltraten.
E.-Nr. 3550/70 H. E. 125 X

Histologisch zeigen sich schmale Gewebsstreifchen, an deren einem Ende man regelrecht aufgebaute paraurethrale Drüsen und etwas Übergangsepithel erkennen kann. Daran angrenzend findet sich eine regelrecht aufgebaute Wand glatter Muskulatur und daneben ein ausgedehnter fibrosierender und granulierender Prozeß, der z. T. die glatte Muskulatur der Urethral- bzw. Blasenwand zerstört (Abb. VII f). Hier finden sich ausgedehnte Kollagenfaserzüge, zwischen denen sich alle Zellen der Bindegewebsreihe nachweisen lassen. Einzelne Makrophagen haben Lipoid gespeichert. Weiterhin finden sich eosinophile gelapptkernige Leukozyten schütter eingestreut. Weiterhin Rundzellansammlungen, bestehend aus Lymphozyten und Plasmazellen. Mehrere größere Arterien zeigen eine kräftige hyalin-fibröse Verdickung der Intima mit Stenosierung des Lumens. Die Adventitia dieser Gefäße ist in den verschwielenden Prozeß einbezogen (Abb. VII g). Ausgedehnte chronische verschwielende granulomatöse Entzündung mit Destruktion der Blasenwand in den äußeren Abschnitten.

2. Transurethrale Blasenbodenresektion: Zur histologischen Untersuchung kam eine bohnengroße Menge grober Späne.

Histologisch sieht man Harnblasenwandstückchen, die stellenweise an der Oberfläche ein normal geschichtetes, scharf begrenztes, ödematös aufgelockertes Übergangsepithel tragen. Das Binde-Muskelgewebe ist ebenfalls oberflächlich ödematös aufgelockert, von Lymphfollikeln und schütteren Rundzellinfiltraten durchsetzt. Tiefere Wandschichten weisen dichte Fibroblastenwucherungen auf, die die Muskelbündel ebenfalls hochgradig auseinandergedrängt haben. Herdförmig sieht man dichte Wucherungen von Kapillaren, Fibroblasten, die von

dichten Infiltraten gelapptkerniger eosinophiler Leukozyten durchsetzt sind, und in denen auch dichte Makrophagenansammlungen vorkommen. Bösartige Wucherungen oder spezifische entzündliche Veränderungen sind nicht nachweisbar.

Nach den histologischen Befunden handelte es sich nicht um einen zunächst angenommenen malignen Prozeß, sondern um eine RPF.

Therapie:

Am 31. 3. 1970 wurde von einem linksseitigen Pararektalschnitt der Retroperitonealraum links revidiert. Hierbei fand sich ein ausgedehnter, nach kaudal nicht abgrenzbarer fibröser Prozeß, der cranial bis in Höhe des 5. LWK reichte. Nach rechts dehnte sich der Prozeß bis zur Vena cava aus und nach links bis über die Arteria iliaca externa. Der Harnleiter war von kurz oberhalb der Gefäßkreuzung bis zur Blas hin in derbe, harte, ca. 3 cm dicke Fibrosemassen eingemauert. Der linke Ureter wurde scharf herauspräpariert. Es blieb ein zeigefingerdicker Kanal nach Herauslösen des Ureters in der Fibrose (Abb. VII h).

Unterhalb der Gefäßkreuzung war die Harnleiterwand stark fibrös verändert. Der Ureter wurde vor der Blase durchtrennt, mit einem Splint geschient und das fibröse Gewebe abpräpariert (Abb. VII i).

Die Iliacalgefäße waren komplett in die Fibrose eingemauert, und zwar die Arteria iliaca communis, ein Teil der Arteria iliaca externa, die Arteria iliaca interna und die Vena cava sowie die entsprechenden Iliacal-Venen (Abb. VII j).

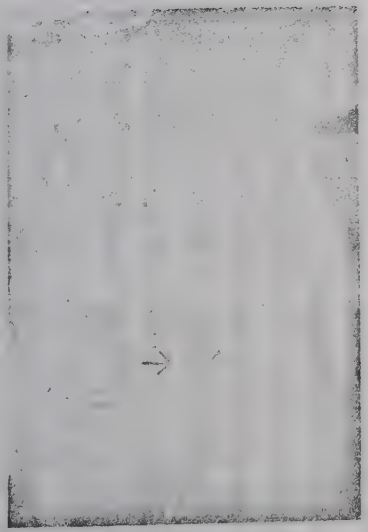


Abb. VII h: Fibröses Gewebe nach Herauslösen d. Ureters Durch Pfeile ist der Kanal markiert, der nach Herauslösen d. U. stehenblieb.

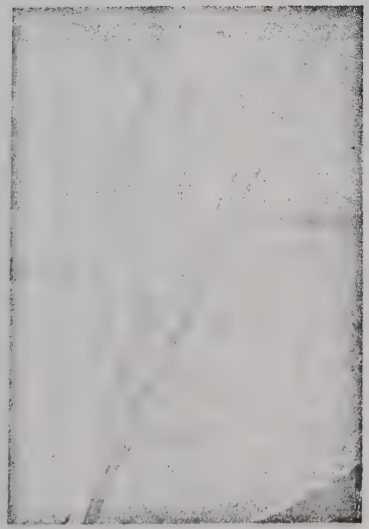


Abb. VII i: Abpräparieren der fibrösen Schwarten vom Ureter, der an der Blasenwand abgetrennt wurde.

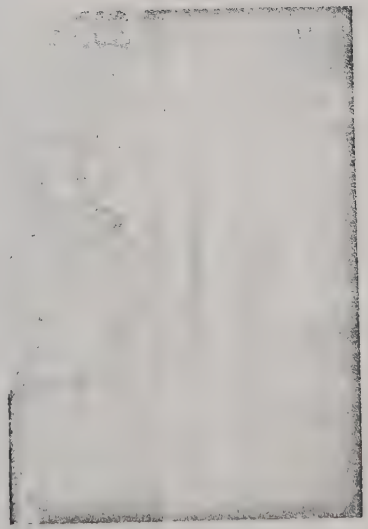


Abb. VII j: Die Fibrose verdeckt die Iliacalgefäße noch volständig.

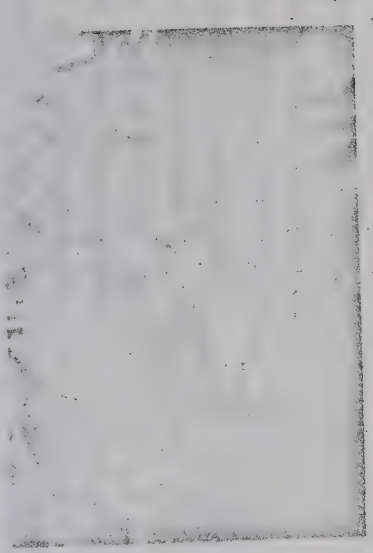
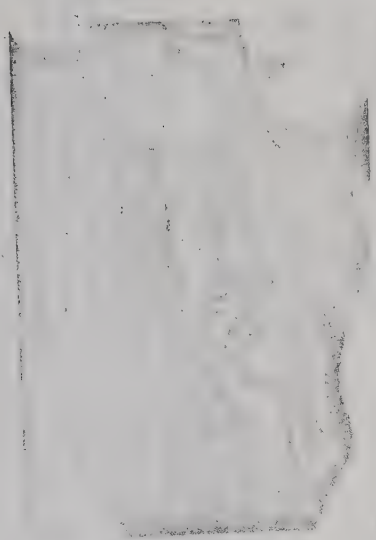


Abb. VII k: Die Arteria iliaca communis wird sichtbar.



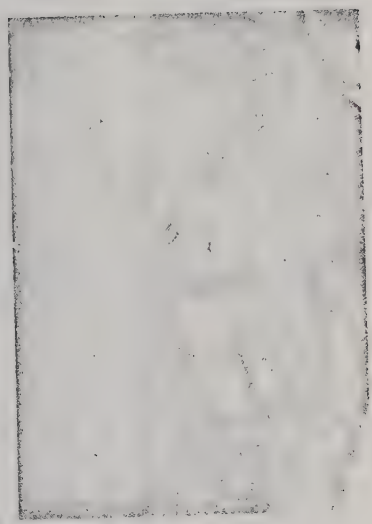


Abb. VII l und Abb. VII m:
Arteria iliaca communis, externa und interna sind dargestellt.

Die Arterien wurden schrittweise aus der fibrösen Umklammerung befreit (Abb. VII k, Abb. VII l u. VII m) und schließlich die Vena iliaca communis präpariert (Abb. VII n).

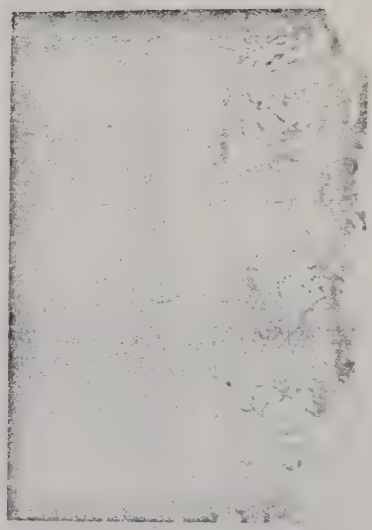


Abb. VII n: Die Venae iliaca externa und communis werden präpariert, hier die Vena iliaca externa am Übergang zur Vena iliaca communis (zwischen 2 Pinzetten).

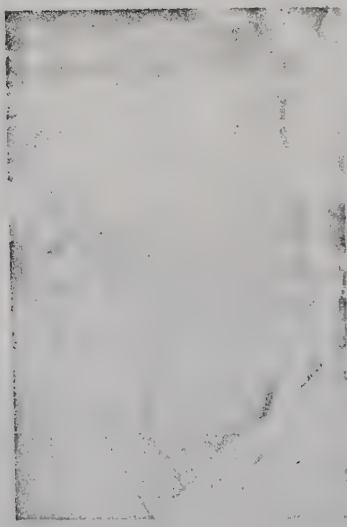


Abb. VII o:

Der linke Ureter wurde in Höhe des 4. LWK in fibrosefreiem Gebiet durch das Mesocolon descendens in die Bauchhöhle geleitet und anschließend durch das querverlaufende Mesocolon sigmoideum hindurch zur Blase gezogen. Hierbei mußte der Ureter relativ weit ventral verlagert werden, da auch das Mesocolon sigmoideum zu etwa 2/3 von der Fibrose infiltriert war (Abb. VII o).

Die Neueinpflanzung des Harnleiters in die Blase wurde mit submuskösem Tunnel ausgeführt. Die Einpflanzung war erschwert, da große Teile der Blasenhinterwand von der Fibrose ergriffen waren.

Aus 7 Abschnitten wurden Probeexzisionen entnommen.

Pathologisch-anatomische Befunde:

1. Periureterale Gefäßkreuzung links: Zur histologischen Untersuchung kam ein strangförmiges, 12 cm langes, griffeldickes, grau-weißes Gewebsstück.

Histologisch findet sich kollagenes Bindegewebe, das aufgelockert ist. Man findet breite kollagene Bindegewebsfasern, die teilweise hylinisiert sind. Zwischen ihnen liegt ein wechselndes, breites, junges, kernreiches Bindegewebe.

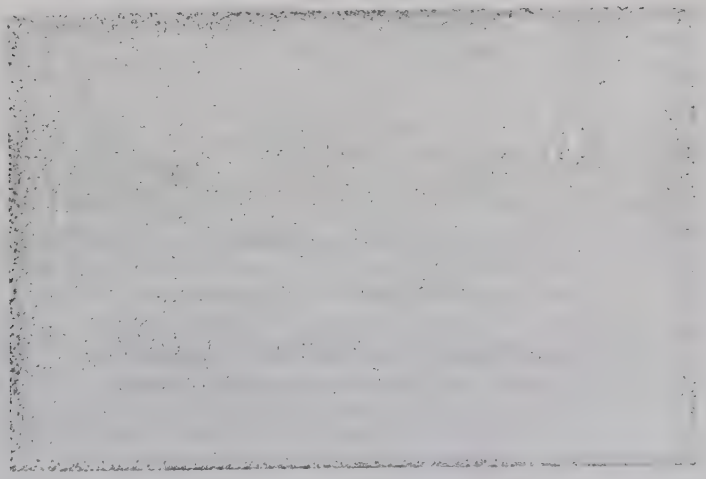


Abb. VII p: Massive Fibrose des Füllgewebes in der Umgebung der periureteralen Gefäßkreuzung mit massiver entzündlicher Zellinfiltration. H. E. 100 X E.-Nr. 4032/70

Dieses splittert die präexistenten Bindegewebsfaserbündel sowie Fettgewebsareale auf. Im neugebildeten Bindegewebe liegen teils dichte, teils lockere Infiltrate aus Lymphozyten, Plasmazellen und stellenweise auch ziemlich reichlichen Eosinophilen. Neutrophile und Granulozyten sind weniger anzutreffen.
(Abb. VII p und VII q)

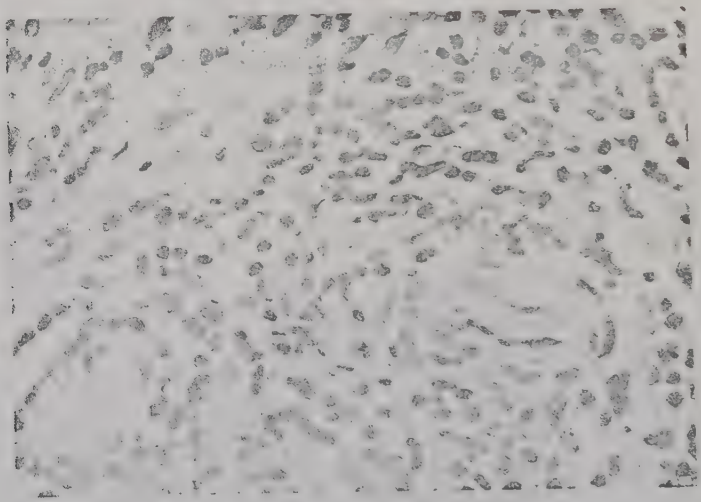


Abb. VII q: Dichte perivasculäre und perineurale entzündliche Zellinfiltrate mit Auflockerung der Adventitia und Gefäßwandverquellung. E.-Nr. 4032/70 I H.E.250X

2. Umgebung Vena iliaca communis links: Zur histologischen Untersuchung kam eine kirschgroße Menge unterschiedlich geformter, derber, grau-weißer, teils rotbraun gefleckter Gewebsstücke.

Histologisch verhält es sich wie 1. Die Entwicklung des jungen Bindegewebes erfolgt bevorzugt in der Umgebung

präexistenter Blutgefäße, deren Wandungen stark verquollen bzw. aufgelockert sind. Die Endothelien sind geschwollen, die Lichtung ist meist eng. Einmal findet sich eine Verlegung der Lichtung einer kleinen Vene durch kollagenes Bindegewebe (Abb. VII r). Angionekrosen bestehen nicht. Hin und wieder sieht man noch spärliche Reste von Fettgewebe in Form wechselnd großer Fettgewebszellen, die isoliert oder in kleinen Verbänden im Bindegewebe liegen.

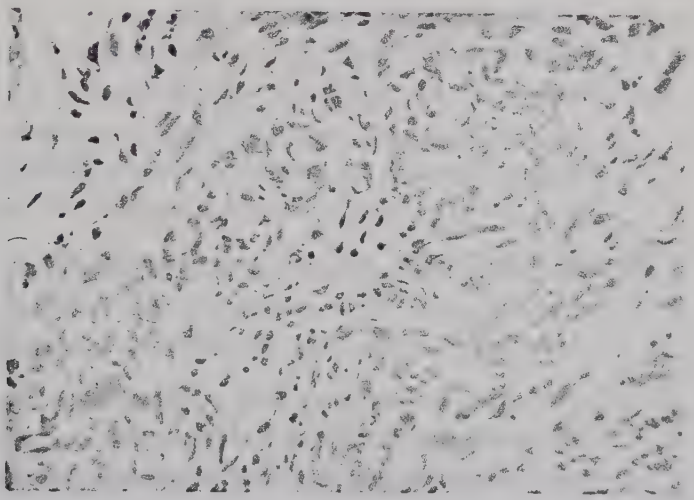


Abb. VII r: Intimafibrose einer kleinen Vene in der Umgebung der Vena iliaca communis links mit Aufsplitterung der Media. Zahlreiche von der Adventitia in das intimale Bindegewebe vorsprießende Kapillaren.
E.-Nr. 4032/70 II H. E. 100 X

3. Lymphknoten Vena iliaca links: Zur histologischen Untersuchung kam ein knapp erbsgroßes, derbes, grau-weißes Gewebsstück.

Histologisch handelt es sich gleichfalls um präexistentes kollagenes und neugebildetes junges Bindegewebe. Beide Gewebsarten sind miteinander verflochten. Man findet zusätzlich Reste von atrophierten Lymphknoten. Kleine Arterienäste zeigen eine Sklerose ihrer Adventitia.

4. Umgebung Arteria communis links:

Es handelt sich überwiegend um junges Bindegewebe. In der Adventitia trifft man häufiger auf herdförmige Infiltrate aus proliferierten, ortsständigen, mesenchymalen Zellelementen. Auch hier im Bindegewebe eine diffuse, meist lokkere Infiltration durch Lymphozyten und Plasmazellen.

5. Aus dem Mesocolon sigmoides: Zur histologischen Untersuchung kam ein bohnengroßes, zentral grau-weißes bis gelblich-weißes Gewebsstück, welches rotbraun gefleckt erschien.

Histologisch handelt es sich um Fettgewebe, das durch kernreiches junges Bindegewebe aufgesprengt bzw. ersetzt wird. Im Bindegewebe liegen diffuse Infiltrate aus Lymphozyten-Plasmazellen und spärlichen eosinophilen Granulozyten. (Abb. VII s). Sie sind stellenweise bevorzugt in der Umgebung der kleinen Blutgefäße lokalisiert. Vereinzelt sieht man kleine Herdchen aus Schaumzellen sowie einzelne benachbart liegende mehrkernige Riesenzellen. Auch in diesen Arealen liegen dichte Infiltrate aus Rundzellen und spärlichen Granulozyten, unter denen herdförmig Eosinophile reichlich vertreten sind.

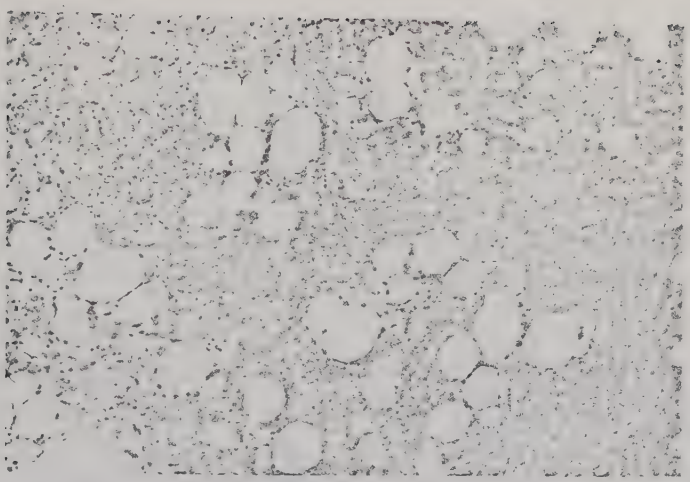


Abb. VII s: Massive Fibrose des Fettgewebes des Mesosigma mit diffuser entzündlicher Zellinfiltration. H. E. 400 X E.-Nr. 4036/70 V

6. Prävesicales Ureterstück: Zur histologischen Untersuchung kam ein 4 cm langes, teilweise eröffnetes, griffeldickes Gefäßrohr mit deutlich verdickter Wandung.

Histologisch handelt es sich um Bindegewebe, in dem mehrfach glatte Muskelfaserbündel vorhanden sind. Diese sind durch neugebildetes kollagenes Bindegewebe auseinandergedrängt. Im Bindegewebe finden sich auch hier die beschriebenen entzündlichen Zellinfiltrate. Zentral verläuft ein spaltförmiger Hohlraum, der von einer flachen, kubischen Zellschicht ausgekleidet ist (Abb. VII t). Stellenweise erfolgt die Ausbreitung durch ein kernreiches Resorptionsgewebe, in dem an einer Stelle eine Fremdkörperriesenzelle liegt (Abb. VII u). Es dürfte sich um den sklerosierten Harnleiter handeln. Auffallend sind im Bindegewebe Kapillaren, in deren Umgebung

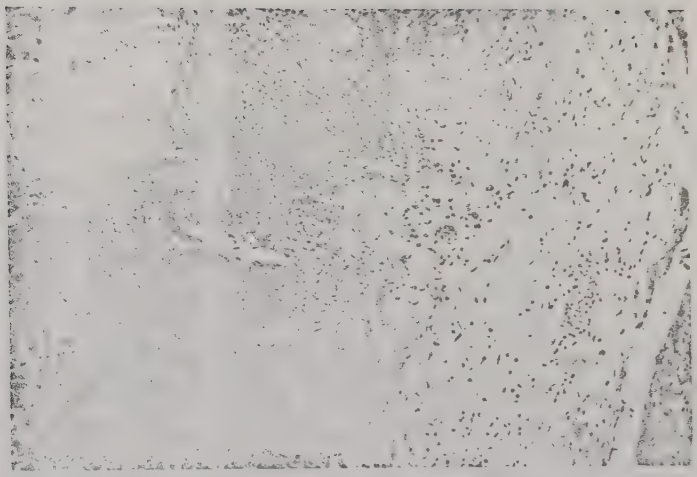


Abb. VII t: Aufsplitterung der Wand des Harnleiters durch ein dicht entzündlich fibrosiertes Bindegewebe. Am Bildrand die spaltförmige Lichtung des Ureters mit einer Auskleidung aus hochgradig atrophiertem Epithel. E.-Nr. 4032/70 VI H. E. 100 X

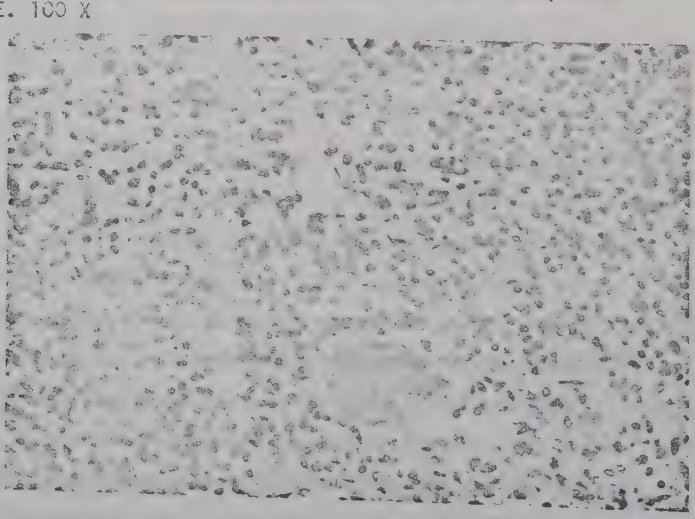


Abb. VII u: Riesenzelle innerhalb des entzündlich infiltrierten fibrotischen Gewebes. E.-Nr. 4032/70 VI H.E. 250 X

es zu einer Proliferation von Perizyten gekommen ist. Etwas weiter peripher liegen dichte Infiltrate aus Plasmazellen, Leukozyten und eosinophilen Granulozyten. Gelegentlich sieht man dabei eine vielkernige Fremdkörperriesenzelle.

7. Fibröses Gewebe vom Ureter: Zur histologischen Untersuchung kam ein flaches, 2:1 cm großes, grau-weißes Gewebsstück.

Histologisch handelt es sich um kernarmes, präexistentes Bindegewebe, das sich mit neugebildetem Bindegewebe verflicht. In letzterem liegen zahlreiche Rundzellen, dazwischen wenige Granulozyten.

Verlauf:

Der postoperative Verlauf war komplikationslos. Die starke Schwellung des linken Beines bildete sich weitgehend zurück. (Abb. VII v).

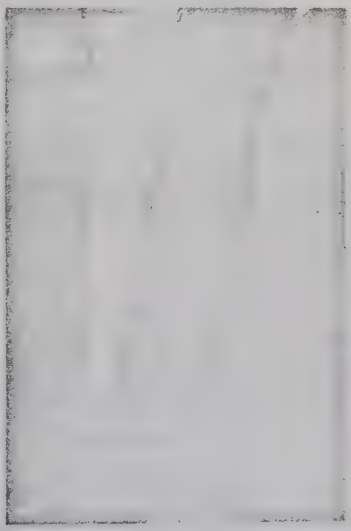


Abb. VII v

Das postoperative Urogramm vom 5. 5. 1970 zeigte eine ausreichende Wiederherstellung der linksseitigen Nierenfunktion (Abb. VII w). Das linksseitige Nierenhohlsystem war noch ektatisch, der Abfluß zur Blase hin ausreichend.

Abb. VII w

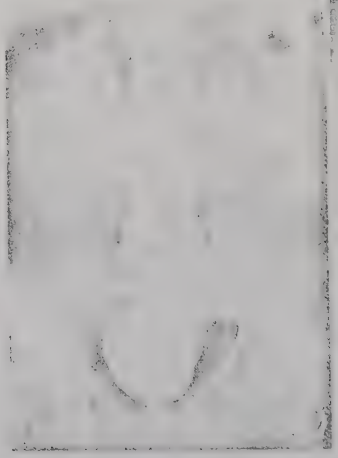


Abb. VII x

Im Zystogramm mit Refluxprüfung vom 17. 4. 1970 (Abb. VII x) fand sich postoperativ ein vesico-renaler Reflux rechts, der für eine Wandstarre durch Fibrose im Bereich des intramuralen Harnleiterabschnittes rechts sprach. Links gutes Ergebnis nach Antirefluxplastik.

Der Blutdruck hatte sich mit 130/70 normalisiert. Kreatinin und Harnstoff blieben normal.

Der Patient konnte am 15. 5. 1970 entlassen werden. Wegen der ausgedehnten RPF mit Beteiligung der Harnblase, der

Ureteren, des Rektums, der Gefäße und des Mesocolons wurde eine Cortisonbehandlung mit "Urbason" eingeleitet und als Erhaltungsdosis 8 mg täglich verabfolgt.

Weiterer Verlauf:

Kontrolluntersuchung am 30. 7. 1970:

Der Patient war subjektiv und objektiv beschwerdefrei. Die Schwellung des linken Beines war weiter zurückgegangen, die Knie- und Knöchelkonturen traten deutlich hervor. RR: 140/80 mm Hg. Das Urinsediment war frei von pathologischen Formbestandteilen.

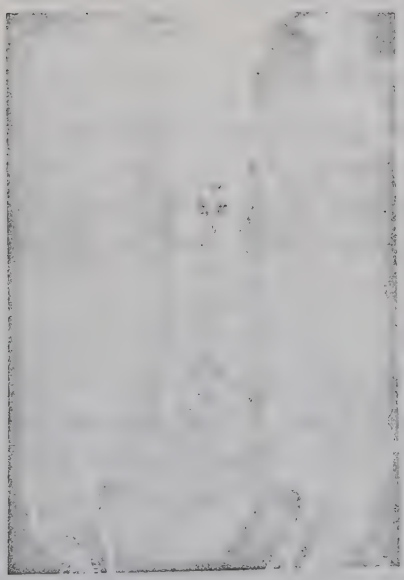
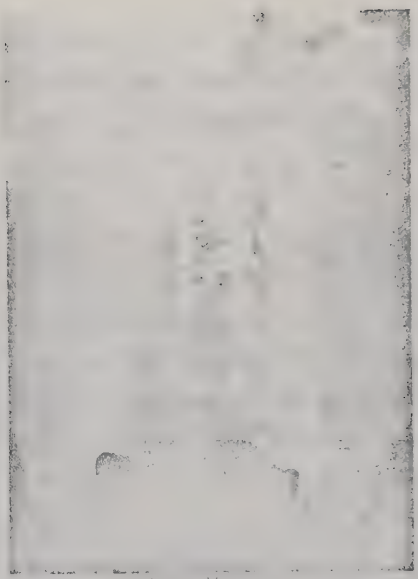


Abb. VII y_1

Urogramm:

Zeitgerechte Ausscheidung beiderseits, normale Ausschüttung rechts bei gering ektatischem rechten Nierenhohlsystem. Ausscheidung links insgesamt schwächer, Ausschüttung verzögert. (Abb. VII y_1).

Die Aufnahme nach 1 Stunde zeigte einen annähernd normalen Befund rechts und ein noch ektatisches Hohlsystem mit gering erweitertem Harnleiter links. (Abb. VII y_2).



Nachdem der Patient zu einer erneuten Kontrolluntersuchung nicht erschienen war, erfuhren wir vom Hausarzt, daß er Anfang August 1970 plötzlich verstorben war.

Nach Ansicht des Hausarztes handelte es sich um einen Herzinfarkt.

Zusammenfassung

Die Vorgeschichte ist relativ kurz. Weihnachten 1969 traten langsam zunehmende Schmerzen in der linken Flanke auf. Nach hausärztlicher Voruntersuchung erfolgte Überweisung an einen Urologen, der durch Infusionsurogramm eine Ausscheidungsstörung der linken Niere feststellte.

Nur kurzfristig wurde die Möglichkeit eines nichtschattengebenden Harnwegkonkrementes angenommen und probatorisch mit "Uralyt-U" behandelt. Etwa 8 Wochen später ließen die Beschwerden der linken Flanke nach. Es kam jedoch zu einer Anschwellung des linken Beines. Daraufhin erfolgte die Klinikeinweisung. Die Untersuchung der urologischen Klinik ergab dann einen ausgedehnten Befund, der sowohl urographisch als auch klinisch an einen malignen Prozeß denken ließ.

Die Ausbreitung des Prozesses war im Urogramm durch die Abflußstörung der linken Niere in Höhe des 5. LWK (Harnleiterkompression) und durch eine Verdrängung und Anhebung des Blasenschattens erkenntlich. Bei der rektalen Untersuchung fand sich ein derber Blasenboden. In der Harnblase ergab der zystoskopische Befund den Verdacht auf einen Blasentumor. Alle histologischen Untersuchungen mit rektaler Stanzbiopsie, transurethraler Elektroresektion aus der Blasenwand ergaben keinen Anhalt für Malignität, sondern ausschließlich fibrotisches Gewebe. Der operative Befund zeigte dann eine ausgedehnte Fibrose des gesamten kleinen Beckens mit Einschluß der Harnblase. Die Fibrose erstreckte sich auch in das Mesosigma (Abb. VII z). Der weitere Verlauf war zunächst günstig. Die Schwellung des linken Beines bildete sich nach Dekompression der Vena iliaca gut zurück. Die Funktion der linken Niere wurde urographisch wieder annähernd normal.

Der Patient verstarb im August 1970 an einem Herzinfarkt.

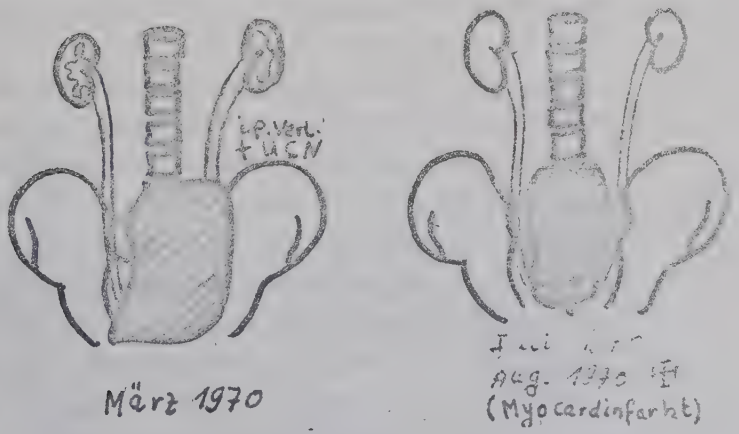


Abb. VII z

4.00 BESPRECHUNG DER ERGEBNISSE UND DISKUSSION

4.1 Pathologische Anatomie, Histologie und Ätiologie

Die RPF ist eine flächenhafte Erkrankung des Spatium retroperitoneale, die sich cranial bis zum Zwerchfell und caudal bis zur Blase erstrecken kann. Durch den tumorartigen Charakter des Gewebes kommt es zur Kompression der im Retroperitoneum gelegenen Organe. Hierzu gehören die großen Gefäße Vena cava und Aorta abdominalis, die Gefäße Beckens Vena und Arteria iliaca, die Ureteren und die Lymphbahnen. Der Prozeß kann sich nach vorne in das Mesenterium des Darmes hinein entwickeln und das gesamte Beckenbindegewebe befallen und auch die Harnblase einmauern. Die Beteiligung der Harnblase wurde im bisherigen Schrifttum unseres Wissens nur zweimal erwähnt (HEWEIT u. HEADSTREAM, 1960, THELEN, 1961). BIANCHI und BORGHI (1970) erwähnen in ihrem Übersichtsreferat, in welchem eigene Erfahrungen, ein ausgedehntes Literaturstudium sowie Anfragen an zahlreiche Urologen in der ganzen Welt ausgewertet werden, die Lokalisationsform im kleinen Becken. Hinzugefügt wird dabei, daß diese Form insbesondere nach Adnexerkrankungen auftreten soll. KÖSSLING (1968) beschreibt 5 Fälle von Xanthofibrogranulom, einmal mit Einbruch in das Dickdarmlumen, einmal mit Zerstörung des Kreuzbeines. Das Xanthofibrogranulom ist wahrscheinlich identisch mit der RPF. Bei den eigenen Fällen war die Verteilung der Lokalisation der RPF unterschiedlich (siehe Abb. 4.1 a). Dreimal (Fall II, III und V) fand sich die "klassische" Lokalisation in Höhe des 4./5. LWK, so wie

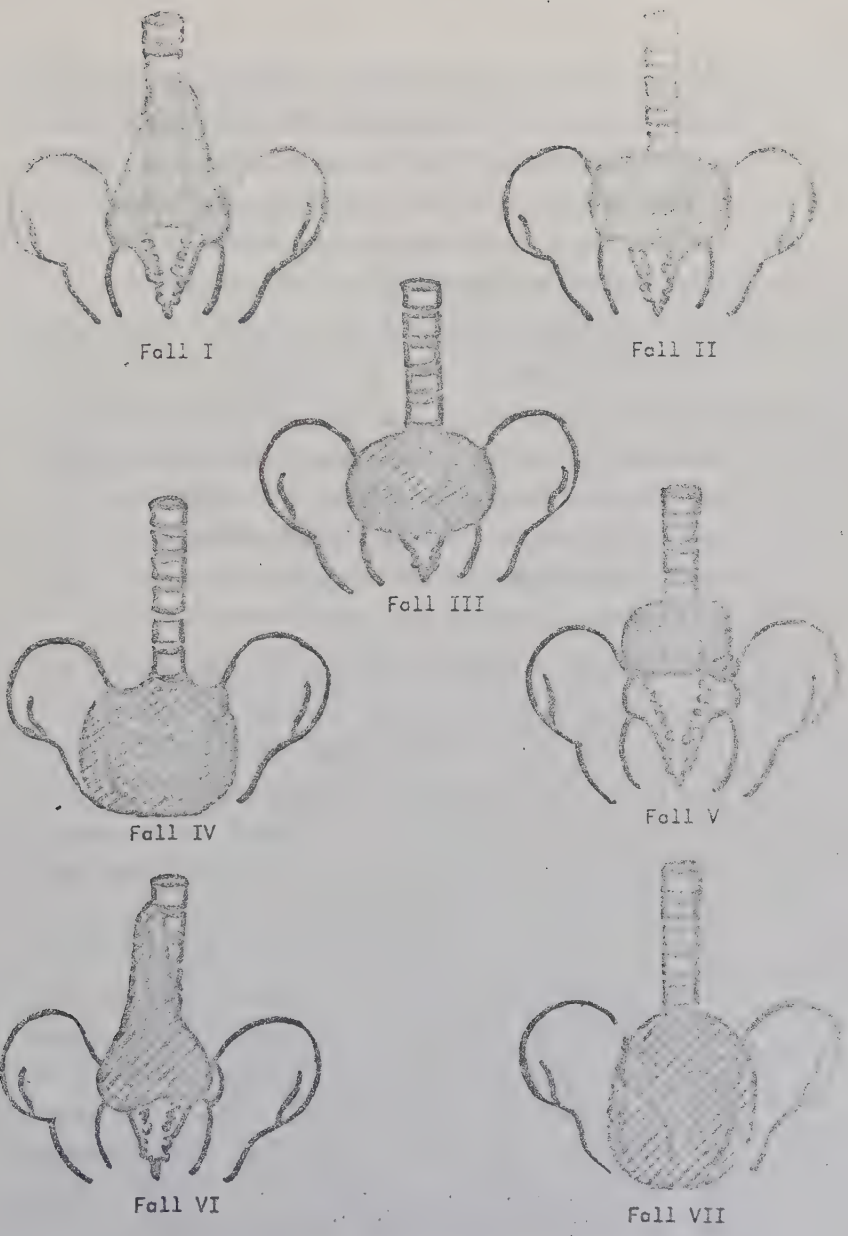


Abb. 4.1 a: Ausbreitung der RPF bei 7 eigenen Fällen

sie ursprünglich von ORMOND (1948) angegeben wurde. Zweimal(Fall I undVI) erstreckte sich die Fibrose etwa von der Höhe des Abganges der Nierengefäße bis zu den Iliacalgefäßen. Bei den restlichen zwei Fällen (Fall IV und VII) war die Fibrose auf den Beckenraum beschränkt und nach cranial nicht über die Höhe des 5. LWK ausgebreitet.

Alle unsere Fälle hatten bis auf die beiden letztgenannten (Fall IV und VII) eine Form der Fibrose, die sich um die großen Gefäße, d. h. um Vena cava und Aorta abdominalis entwickelt hatte. Dieser Ausbreitungstyp deckt sich mit den Befunden, die auch von CATINO et al. (1967) erhoben wurden. Diese Autoren wiesen erstmals histochemisch nach, daß der Fibrosierungsprozeß wahrscheinlich um die großen Gefäße beginnt und sich nach lateral hin ausbreitet.

Bei zwei unserer Patienten (Fall IV und VII) mit dem Ausbreitungstyp im kleinen Becken war zwar das Gebiet der Iliacalgefäße mitbetroffen, jedoch konnte anhand dieser zwei Fälle nicht mit Sicherheit gezeigt werden, daß die Erkrankung um diese Gefäße begonnen hatte. Gewisse Hinweise, daß auch hier der Fibrosierungsprozeß um die Gefäße begann, konnten wir durch histologische Untersuchungen gewinnen. Im Fall VII lag klinisch eine erhebliche Abflußstörung des linken Beines durch Kompression der Vena iliaca vor. Das histologische Material, das bei der operativen Dekompression dieser Vene gewonnen wurde, gab gewisse Hinweise auf den zeitlichen Ablauf der Erkrankung. Hierbei fand sich in den direkt den großen Gefäßen anliegenden Fibroseabschnitten nur wenig zellhaltiges Material. Die stärker zellhaltigen und damit im Fibroseprozeß jüngeren Abschnitte waren

in den Randgebieten im Mesocolon und z. B. in der Harnblasenwand nachweisbar (Abb. VII f u. VII s, S. 75 u. 85). Warum es in diesen beiden Fällen speziell zu einer Ausbreitung im kleinen Becken gekommen war, konnte weder durch anamnestische noch sonstige Daten geklärt werden. Beide Patienten hatten keine vorausgehenden lokalen Erkrankungen, z. B. der Adnexe, wie sie von BIANCHI und BORGHI (1969) in diesem Zusammenhang angegeben wurden.

Die Beteiligung der Harnblase wird nach den uns vorliegenden histologischen Befunden im Fall VII wie folgt gedeutet: Die Fibrose hat sich zunächst im lockeren perivesikalen Fettgewebe ausgebreitet und ist u. a. im relativ dünnen Spalt zwischen Peritoneum und Harnblasenhinterwand vorgedrungen. Von hier aus ist es zur "entzündlichen Infiltration" der Harnblasenwand gekommen, so daß schließlich auch endoskopisch die Veränderungen an der Harnblasenschleimhaut sichtbar wurden. Ein ähnliches "Eindringen" des fibrosierenden Prozesses kann man auch am Ureter beobachten (Abb. VII t, S.86, u. Fall III). Im Fall III hatte die Fibrose über 4 - 5 Jahre bestanden, bis schließlich der Ureter aus den fibrotischen Massen über den Iliacalgefäßen herausgelöst wurde. Die Leistung der funktionellen rechten Restniere war während dieser Zeit durch eine Nierenfistel erhalten worden. Der Harnleiter ließ sich relativ schwer aus den Fibrosemassen herauspräparieren, eine Harnleitermuskulatur war nicht sicher darstellbar. Praktisch wurde sämtliches Gewebe bis nahezu auf die Harnleiterschleimhaut entfernt. Die histologische Untersuchung ergab, daß es sich hierbei um fibrosierte Harnleitermuskulatur handelte.

Offenbleiben muß zunächst, ob der Fibrosierungsprozeß in die Muskulatur eingedrungen oder das spezifische Muskelgewebe des Harnleiters durch die Fibrosemassen "erdrückt" worden ist. Bei der operativen Ureterolyse drängt sich dem Operateur die letztere Möglichkeit immer wieder auf, da sich der Harnleiter bei "frischen Fällen" relativ leicht aus der Fibrose herauslösen läßt (Fall V). Denkbar wäre auch, daß die Gefäßversorgung des Harnleiters durch den Fibrosierungsprozeß unterbrochen wird und es dann sekundär zu narbiger Umwandlung der Harnleiterwand infolge Mangeldurchblutung kommt. Eine Durchblutung in geringem Ausmaße muß jedoch zumindest in der Schleimhaut im Fall III weiterbestanden haben, da der intraperitoneal verlagerte Harnleiter nicht nekrotisch wurde und seine Funktion sich voll wiederherstellte (Abb. III c u. d, S.44). Nach unseren im Fall VII gewonnenen histologischen Befunden aus der Harnblase ist es möglich, daß auch hier dem Endstadium der Fibrose eine granulomatöse Entzündung vorausgegangen ist. Letztlich können wir nicht mit Sicherheit entscheiden, ob die nachgewiesene entzündliche Infiltration in Harnleiter und Harnblase nur durch "einfaches Vordringen der Entzündung" entstanden ist oder auf dem Boden einer durch die Fibrosierung mit Gefäßverschlüssen ausgelösten Minderdurchblutung fortschreitet. Die von KÖSSLING (1968) beschriebenen Fälle, von denen einer mit Zerstörung des Kreuzbeines einherging, legen die Möglichkeit eines "invasiven Wachstums" nahe. Wir sind der Ansicht, daß der von KÖSSLING (1968) mitgeteilte Fall zunächst ein Einzelfall und möglicherweise nicht mit den bisher mitgeteilten mehr als 300 Fällen identisch ist. Aus eigener Erfahrung können

wir sagen, daß wir selbst bei ausgedehnter RPF des kleinen Beckens (Fall IV u. VII) keine Arosion des Knochens gefunden haben.

Unsere histologischen Befunde sind im einzelnen eindeutig und lassen folgende Schlüsse zu:

Es handelt sich primär um ein entzündliches Geschehen, das sich zunächst im Fettgewebe abspielt, wo es zum herdförmigen Auftreten von Rundzellinfiltraten kommt. In diesen Bezirken, wahrscheinlich von medial ausgehend, tritt eine Bindegewebsneubildung ein, die durch Konfluenz zu einer fibrösen Platte verschmilzt. Zwischen den älteren sklerosierten Bindegewebsfasern kommt es immer wieder zu einer weiteren fibroblastischen Aktivität, zumindest so lange, wie florid entzündliche Prozesse innerhalb des Bindegewebes nachweisbar sind. Wird der Prozeß stationär und gehen die entzündlichen Zellinfiltrate zurück, werden auch die Fibroblastenherde vermißt. Während des entzündlich-fibroblastischen Geschehens im Bindegewebe selbst spielt sich in der Grenzzone zum Fettgewebe ein gleichartiger Prozeß ab, der zum wahrscheinlich peripherwärts gerichteten Fortschreiten der Fibrosierung führt.

Das Auftreten von Eosinophilen und Plasmazellen in einigen Fällen kann in Richtung eines allergischen Geschehens gedeutet werden, wobei die Frage offenbleiben wird, ob es sich primär nicht um eine bakteriell-toxische Gewebsschädigung gehandelt hat. Die Blutgefäße sind nur sekundär an dem Geschehen beteiligt, wenn man von den Fällen der Takyasuarteriitis absieht, bei der es von der Aorta her zu einer mediastinal- oder retroperitonealen Fibrose kommen kann. Bei den herdförmigen Lymphozyteninfiltraten mit Fettgewebe handelte es sich teilweise wohl um Reste lymphatischen Gewebes, das entweder präexistent oder neugebildet von dem fortschreitenden Fibrosierungsprozeß erdrückt wird.

Mit den histologischen Befunden alleinläßt sich jedoch keine Entscheidung für eine der von uns diskutierten Möglichkeiten der Mitbeteiligung von Harnleiter und Harnblase treffen.

Über den zeitlichen Ablauf des Fibrosierungsprozesses können von keinem Autor verbindliche Angaben gemacht werden. ORMOND (1965) unterscheidet im Verlauf der RPF mehrere Phasen. In einem ersten, symptomlosen Stadium befindet sich ein hypothetischer Antikörper-Antigenkomplex in der Blutbahn, in der zweiten Periode kommt es zur Lokalisation des Prozesses mit Ödem im Retroperitonealraum und klinisch zu Lumbalgien und Anämie. Das dritte Stadium entspricht dem der "Heilung": Durch Resorption der Ödemflüssigkeit entsteht die ausgedehnte, vernarbende Fibrose (BIANCHI und BORGHI, 1970). Wie lange die einzelnen Phasen anhalten können, ist nicht bekannt. Von der Klinik her können wir anhand unseres Falles IV feststellen, daß der langsame Kompressionsprozeß der Ureteren im kleinen Becken nachweislich über 6 Jahre progredient verlief.

In den Fällen I, II, III und V, die von uns zwischen 4 und 7 Jahren beobachtet wurden, kann man annehmen, daß es zu einem Stillstand des Fibrosierungsprozesses gekommen ist. Neue Kompressionszeichen, z. B. Abflußstörung der Beinvenen, sind nicht aufgetreten. Im Fall III fanden wir 5 Jahre nach Krankheitsbeginn histologisch ein kernarmes, "altes", hyalines Bindegewebe ohne Proliferationstendenz.

Zur Klärung der Ätiologie der RPF können die anamnestischen Erhebungen bei unseren Patienten nur wenig beitragen, und wir kommen etwa zu dem gleichen Ergebnis, wie es auch von anderen Autoren gewonnen wurde. Für die Fälle I, II, III, V, VI und VII wäre die immunologische Theorie als ätiologische Möglichkeit zu erwägen. Zu diesem Ergebnis kommt man, da in diesen Fällen keine anderen Gesichtspunkte gewonnen werden konnten.

Von zahlreichen Autoren, u. a. von ORMOND (1965), wird eine Ähnlichkeit der RPF mit Krankheiten allergischer Pathogenese, wie z. B. dem rheumatischen Fieber, der Arthritis rheumatoidis, der Sklerodermie, der Periarteriitis nodosa und der Glomerulonephritis postuliert. Dieser Entstehungsmechanismus wird vorläufig wahrscheinlich bei den meisten Fällen diskutiert werden müssen. In neuerer Zeit wurde außerdem toxische oder allergische Wirkung verschiedener Medikamente als Ursache der fibrotischen Veränderungen in Erwägung gezogen. So sollen Mutterkorn-Derivate, wie z. B. das Methysergid, eine RPF auslösen können (SUBY et al., 1965). Wie diese Autoren jedoch feststellen, haben die meisten der publizierten Fälle von RPF kein Mutterkorn-Alkaloid erhalten. Man sollte auf jeden Fall, so stellte auch ORMOND (1965) fest, alle anderen Drogen und ihre Derivate untersuchen, wozu auch bemerkenswerterweise Cortison-Präparate gehören sollen. Unter unseren Fällen war lediglich Fall IV über viele Jahre wegen Migräneanfällen mit Mutterkorn-Präparaten behandelt worden.

4.2 Diagnose

Die Diagnose der RPF wird häufig erst gestellt, wenn die Nieren hochgradig geschädigt sind. Das häufigste Symptom sind Lendenschmerzen, die teilweise kolikartigen Charakter haben können. Derartige Beschwerden hatten 5 von 7 unserer Patienten.

PACKHAM u. YATES-BELL (1968) stellten bei 8 eigenen und 130 Fällen der Literatur die vorherrschenden Krankheitszeichen der RPF zusammen (Tab. 1.4.2 a - g, S. 11 ff.). Auch hier

dominieren die Nieren- bzw. Rückenschmerzen.

Die übrigen Symptome bei unseren 7 Patienten sind in der Tab. 4.2 a aufgeführt.

Symptome bei 7 eigenen Fällen	
Dysurie	0
Haematurie	2
Pyurie	0
Polyurie	1
Anurie	3
vage Lendenschmerzen	4
Kolik	1
Kopfschmerzen	1

Tab. 4.2 a

Bei 5 von 7 eigenen Patienten war der Krankheitsbeginn langsam (7 Monate bis 5 Jahre). Während dieser Zeit wurden die Patienten unter den verschiedensten Diagnosen behandelt und teilweise auch operiert (Fall III). In 2 Fällen war ein relativ kurzes Vorstadium bis zur Diagnose zu verzeichnen; Fall I klagte nur 3 Wochen über Müdigkeit und Schwäche, bis eine Anurie auftrat, die zur Klinikeinweisung führte. Bei Fall VII bestanden linksseitige Lendenschmerzen; die urologische Untersuchung deckte eine Abflußstörung der linken Niere auf; versuchsweise wurde eine Harnsäurestein-Therapie eingeleitet, jedoch nach 6 Wochen abgebrochen. Die Form des Krankheitsbeginns und die Zwischendiagnose sowie die Zeit vom Auftreten der ersten Symptome bis zur Stellung der Diagnose sind in Tab. 4.2 b aufgeführt. Bei 4 Patienten (Fall III, IV, V u. VI) war bei Stellung der Diagnose bereits eine Niere so geschädigt, daß sie funktionslos wurde bzw. funktionslos blieb. Bei 2 weiteren Patienten (Fall I u. II) kam es unter der Therapie jeweils zum Verlust einer Niere. Der teilweise sehr lange Zeitraum (Tab. 4.2 b) zwischen Auftreten der ersten Symptome und

Stellung der Diagnose "RPF" hat in einigen Fällen zweifelsohne zum Organverlust geführt.

Fall	Beginn langsam	Beginn akut	Zwischendiagnose	Zeit
I		+	-	3 Wochen
II	+		Ulcus duodeni Epididymitis	mehrere Jahre
III	+		Duodenalvertikel	1 Jahr
IV	+		Pyelonephritis	5 Jahre
V	+		Rheuma, Gallenbeschwerden, Prostatitis	1 Jahr
VI	+		Leistenbruch	7 Monate
VII		+	Harnsäurestein	2 Monate

Tab. 4.2 b: Symptome bei 7 eigenen Fällen (Form des Krankheitsbeginns, Zwischendiagnose und Zeitverlauf bis zur Diagnose "RPF")

Die Prognose des Krankheitsbildes ist letzlich abhängig von der Menge des funktionsfähigen Nierengewebes, das zum Zeitpunkt der Diagnosenstellung noch vorhanden ist. Hieraus ergibt sich, daß eine F r ü h d i a g n o s e die Prognose erheblich verbessern kann. Bei 5 von unseren 7 Patienten wäre eine frühere Diagnosenstellung möglich gewesen, wenn das Krankheitsbild er RPF in die differentialdiagnostischen Erwägungen einbezogen worden wäre. Zur Frühdiagnose können Laborbefunde anscheinend nicht entscheidend beitragen (LANTZIUS-BENINGA, 1962, PACKHAM u. YATES-BELL, 1968). Während LANTZIUS-BENINGA (1962) feststellt:"Die Laboruntersuchungen zeigen keine typischen Veränderungen, insbesondere keine erhöhte Blutsenkung, keine Leukozytose und keine Linksverschiebung im Blutbild", finden PACKHAM und YATES-BELL (1968) in fast allen Fällen eine mäßige Anämie.

Die Blutkörperchensenkungsgeschwindigkeit (BSG) war in fast allen diesbezüglichen Mitteilungen erhöht. Immer wieder wird jedoch erwähnt, daß die Blutkörperchensenkungsgeschwindigkeit auch normal sein kann. Charakteristische Veränderungen der Elektrophorese werden nur selten beobachtet, insgesamt findet sich häufiger eine Erhöhung der $alpha_2$-, seltener der $alpha_1$-, der gamma- oder noch seltener der beta-Globuline. Die diesbezüglichen Laboruntersuchungen bei unseren 7 eigenen Patienten sind in der Tabelle 4.2 c aufgeführt. Hieraus ist ersichtlich, daß nur 1 Patient eine normale Blutkörperchensenkungsgeschwindigkeit hatte. Bei 6 Patienten wurden elektrophoretische Serumuntersuchungen durchgeführt. In allen 6 Fällen waren die $alpha_2$-Globuline und in 5 von 6 Fällen die gamma-Globuline erhöht. 4 von 7 Patienten hatten eine Anämie. Der Anstieg des Serumkreatininwertes oder des Reststickstoffs im Serum war nur bei Patienten zu beobachten, die auch urographische Veränderungen aufwiesen.

Nach unseren Befunden scheint der erhöhten Blutkörpersenkungsgeschwindigkeit, der Anämie und den elektrophoretischen Serumuntersuchungen eine gewisse Bedeutung bei der Diagnostik der RPF zuzukommen.

Da sämtliche Laborbefunde letztlich aber unspezifisch sind und auch durch andere Krankheitsbilder außerhalb des Retroperitoneums bedingt sein können, ist als einziger, verwertbarer, relativ spezifischer Indikator der RPF die Röntgenuntersuchung brauchbar.

Fall	BSG	U r i n	Leuko	Hb	SK/RN	Elektrophorese
I	65/90	Erythr. 20-25, Leukoz. 1-3	6040	10,3	18,9	α_2 ↑ γ ↑
II	6/15	vereinzelt Leukozyten	7000	16,0	34 (RN)	α_2 ↑ γ ↑
III	50/75	Anurie	6640	11,0	10,2	α_1 ↑, α_2 ↑, β ↑, γ ↑
IV	55/100	Erythr. 4-5, Leukoz. 4-6	7300	15,1	1,3	- - - -
V	95/129	- -	6000	12,5	2,4	α_2 ↑
VI	40/75	vereinzelt Leukozyten	7400	14,1	1,4	α_2 ↑ γ ↑
VII	11/117	Leukoz. 1-3, vereinz.Ery.	9100	12,0	1,2	α_2 ↑ γ ↑

Tab. 4.2 c: Aufnahme-Laborbefunde bei 7 eigenen Patienten (SK = Serumkreatinin)
(RN = Rest-Stickstoff)

Das Ureterkompressionssyndrom, das sich urographisch erfassen läßt, ist jedoch kein frühes Krankheitszeichen. Die zeitliche Diskrepanz zwischen Krankheitsbeginn und urographischem Befund sei noch einmal an unserem Fall V demonstriert.

> Der 41jährige Mann erkrankte im Herbst 1966 mit Rückenschmerzen. Die Diagnose lautete "Rheuma". Im Laufe der nächsten Monate traten zeitweise Oberbauchschmerzen und Erbrechen auf; es wurde eine Gallenerkrankung angenommen. Nachdem Leistenbeschwerden und Unterbauchschmerzen geklagt wurden, wurde urologischerseits die Diagnose "Prostatitis" gestellt. Der Patient war jeweils sorgfältig untersucht worden; es waren Röntgenaufnahmen der Lendenwirbelsäule, der Gallenwege sowie ein Urogramm angefertigt worden. Die dauernd stark beschleunigte Blutkörperchensenkungsgeschwindigkeit gab Anlaß, den Beschwerden des Patienten immer wieder mit der nötigen Intensität nachzugehen. 7 Monate nach Auftreten der ersten Beschwerden wurde im Mai 1967 erneut eine urographische Kontrolluntersuchung durchgeführt, die ein "normales Urogramm" ergab. Im Oktober 1967 war dann unter Anstieg des Serumkreatininwertes ein massiver urographischer Befund mit hochgradiger Funktionseinschränkung der rechten Seite und starker Ektasie des linken Nierenhohlsystems festzustellen. Die späte Diagnosenstellung führte in diesem Fall zum Verlust der rechten und zur Schädigung der linken Niere.

> In diesem Zusammenhang erhebt sich die Frage, welche Möglichkeiten bestehen, um bei Verdacht auf eine Ureterkompression - und dieser Verdacht war bei den subjektiven Beschwerden unseres Patienten gegeben - zu einer Diagnose zu gelangen. Nach unseren jetzigen Erkenntnissen wäre es im Fall V wahrscheinlich möglich gewesen, bereits im Mai 1967 unter den Bedingungen der Belastungsurographie (BRESSEL u. Mitarb., 1969) die Diagnose einer latenten Harnabflußstörung zu stellen. Bei dieser Untersuchungsmethode, bei der ein Urogramm unter forcierter Diurese ausgeführt wird,

wird das "Transportmaximum einer relativen Harnleiterenge" überschritten, und es kommt zur Erweiterung des der Harnleiterenge vorgeschalteten Harnleiters und des Nierenhohlsystems.

4.3 Therapie

4.3.1 Konservative Therapie

Von den möglichen ätiologischen Gesichtspunkten ausgehend, sind bestimmte medikamentös-therapeutische Maßnahmen getroffen worden. So haben verschiedene Autoren über mit Cortison erfolgreich behandelte Fälle berichtet. Corticosteroide können bei der akuten Entzündung Exsudation und zelluläre Infiltration hemmen und ihre Rückbildung bewirken und beim chronischen Entzündungsgeschehen die Proliferation von Fibroblasten und die Abscheidung kollagener Zwischensubstanz, d. h. die Fibrose, verhindern (SIEBENMANN, 1952, EHRLICH, 1956).

MORANDI et al. (1963) berichten, daß im Schrifttum bis dahin 8 Fälle beschrieben wurden, in denen Corticosteroide bei RPF zur Anwendung kamen. In 6 Fällen wurden Corticosteroide in Kombination mit Ureterolyse angewendet (CIDERT, 1956, MADUREIRA, 1958, SHAHEEN u. JOHNSTON, 1959, STUEBER, 1959, und DE CARVALHO, 1958). Nur in 2 Fällen wurden Coritcosteroide allein eingesetzt. In den meisten Fällen fehlen genaue Angaben über Dosierung und Dauer der Corticosteroidtherapie sowie eine genügend lange Verlaufsbeobachtung.

MORANDI et al. (1963) beobachteten in der Urologischen Universitätsklinik Zürich einen Patienten mit RPF (durch Probeexzision gesichert), die sich laut Operationsbefund über die gesamte Lendenwirbel-

säule erstreckte. Nach lateral waren die Ureteren eben erfaßt und die Nierenhohlsysteme erweitert. Eine Ureterolyse oder eine Intraperitonealverlagerung der Harnleiter wurde nicht vorgenommen. Der Patient wurde ausschließlich mit Corticosteroiden behandelt (täglich 3 mg Millicorten(R) für 3 Monate, dann für weitere 3 Monate 2 mg täglich, dann weiter 1 mg täglich für 9 Monate). Nach insgesamt 17monatiger Millicorten-Therapie wurde die Behandlung bei Wohlbefinden abgesetzt. Der Patient wurde weitere 2 Jahre beobachtet, eine erneute Kompression der Ureteren trat nicht auf. Die Autoren betonen, daß die Wirksamkeit einer Corticosteroidbehandlung bei RPF von zwei Faktoren abhänge: 1. vom Stadium des Entzündungsprozesses und 2. von der Dosierung und der Dauer der Behandlung. Im vorliegenden Fall handelte es sich histologisch vorwiegend um zellulärentzündliche Infiltrationen. Es war zwar auch schon zur Bildung breiterer Fibrosebänder gekommen, doch bestand diese noch überwiegend in einer Fibroblasten-Proliferation, einer Vermehrung der Retikulinfasern und einer fibrinösen Durchtränkung. Nur zum geringen Teil fand sich eine hyaline Fibrose. Die Autoren nehmen an, daß die chronische unspezifische Retroperitonitis weitgehend reversibel ist, solange sie nicht das terminale Stadium der hyalinen Fibrose erreicht hat.

In ihrer zusammenfassenden Darstellung geben BIANCHI und BORGHI (1970) folgende Indikation für die medikamentöse Behandlung der RPF: "Die Indikation zu einem konservativen Vorgehen ist nur bei Fällen mit beginnender Stauung und ohne schwere Beeinträchtigung der Nierenfunktion gegeben. Die Erfolge der medikamentösen Behandlung sind sehr verschieden und wahrscheinlich vom Stadium der Erkrankung abhängig. Die bisher bekannten Resultate mit Corticosteroiden sind widersprechend: In der exsudativen Phase soll die antiphlogistische sowie auch die immunsuppressive Wirkung der Corticosteroide gute Erfolge zeitigen. Im Stadium der Fibrosierung dagegen sind die Resultate unbefriedigend."

Wenn in den vorstehend aufgeführten Arbeiten die Indikation zur medikamentösen Therapie u. a. von der Zeitdauer des Bestehens der Erkrankung abhängig gemacht wird, so ist zu fragen, wie diese Zeitdauer im Einzelfall exakt bestimmt werden kann. Selbst wenn eindeutige urographische Untersuchungsbefunde vorliegen, die auf eine erst kurzfristig eingetretene Ureterkompression schließen lassen, so ist ohne operative Exploration häufig keine ausreichende Sicherheit zu gewinnen.

In einem eigenen Fall (Fall V) liegen Verlaufsurogramme vor. Dabei konnte im Mai 1967, wegen anhaltender Rückenbeschwerden und Senkungsbeschleunigung ausgeführt, ein normaler urographischer Befund erhoben werden (Abb. V a, S. 49). Die Nierenhohlsyteme waren nicht erweitert, die Ureteren nicht medial verlagert. Im Oktober 1967 ergab dann ein Kontrollurogramm eine nur flaue Färbung des Nierenparenchyms rechts nach 4 Stunden, während links eine deutliche Ektasie des Nierenbeckens und des Harnleiters darstellbar war. Die retrograde Darstellung der rechten Seite zeigte dann eine umschriebene, etwa 3 cm lange, hochgradige Stenosierung des rechten Ureters in Höhe des 4. LWK. In einem Zeitraum von nur etwas über 4 Monaten war es damit zum Verschluß beider Ureteren gekommen. (Ähnliche röntgenologische Verlaufsbeobachtungen wurden von MILLER et al., 1952, BRADFIELD, 1953, IOZZI u. MURPHI, 1957 und GÖTZEN, 1960, beschrieben). Das Gewebe war somit sicher noch nicht "alt". Die histologische Untersuchung des bei der Operation gewonnenen Materials (Abb.Vd,S.56) zeigte in zahlreichen Abschnitten dementsprechend eine reichliche zellige Infiltration. Zu irgendeinem Zeitpunkt zwischen Mai und Oktober 1967 wäre dann urographisch eine beginnende Ektasie der Nierenhohlsysteme erfaßbar gewesen. Dieses wäre dann der Zeitpunkt, an dem ein konservativer Behandlungsversuch mit Corticosteroiden hätte gemacht werden können.

An diesem Beispiel ist ersichtlich, wie schwierig es ist, selbst bei Verdacht auf eine RPF den Zeitpunkt zu erfassen, an dem mit konservativen Maßnahmen noch eine Besserung bzw. "Heilung" zu erzielen ist. Auf der anderen Seite darf nicht vergessen werden, daß die exakte Diagnose einer RPF nur durch die histologische Untersuchung des retroperitonealen Gewebes möglich ist. Zu diesem Zweck wird im allgemeinen eine operative Exploration notwendig sein. Findet man bei der Operation entsprechende Gewebsveränderungen mit beginnender Einmauerung des Ureters, so wird man im allgemeinen den Ureter herauslösen und intraperitoneal verlagern. Die Indikation für eine alleinige Cortisonbehandlung wird sich auf ganz wenige Fälle beschränken, bei denen sich ein "klassischer" Lokalisationstyp, doppelseitig mit Medialverziehung der Ureteren und mit nur geringer Ektasie, ergibt und bei dem ggfs. dann noch besondere Gesichtspunkte gegen eine operative Revision sprechen. Auf keinen Fall sollte ein "konservativer Behandlungsversuch" in den Fällen unternommen werden, bei denen eine stärkere Ektasie der Harnwege vorliegt oder die Gesamtnierenfunktion bereits stärker eingeschränkt ist.

Die gleichen Gesichtspunkte gelten für jede andere konservative Therapieform. Wie BIANCHI und BORGHI (1970) berichten, sind von einigen Autoren Antibiotika und Pyrazolon-Derivate mit gutem Erfolg verwendet worden. Ihre Anwendung ist aber umstritten, die besten Erfolge dürften bei sekundären Fibrosierungsprozessen infolge entzündlicher Grundkrankheiten in der Nachbarschaft sich einstellen. Diese Fälle werden immer wieder mit der eigentlichen RPF zusammen erwähnt, dürfen jedoch streng genommen nicht im Rahmen

dieser Erkrankung abgehandelt werden. Daß der retroperitonealentzündliche Prozeß bei der RPF auch auf Röntgenstrahlen reagieren kann, beweist ein von LUDWIG u. BAUMGARTEN (1963) berichteter Fall, bei dem unter der Fehldiagnose eines retroperitonealen Tumors eine Röntgenbestrahlung durchgeführt wurde und ein passagerer Stillstand der Erkrankung für etwa 1 1/2 Jahre erzielt werden konnte. Sodann kam es zum Fortschreiten und Befall der anderen Seite mit tödlichem Ausgang.

4.3.2 Operative Therapie

An der Spitze aller Behandlungsmaßnahmen steht die operative Therapie. Hierüber sind sich alle Autoren einig, und auch BIANCHI und BORGHI (1970) kommen nach ihrer Umfrage bei zahlreichen Urologen der Welt zu diesem Schluß. Das Prinzip aller Operationsmethoden besteht darin, in irgendeiner Weise die Ableitung des Urins aus der Niere zu erzielen und damit den Stauungsdruck im Nierenhohlsystem zu beseitigen. Am besten ist zweifelsohne die Wiederherstellung der Harnleiterdurchgängigkeit. Dieses geschieht am einfachsten durch Ureterolyse. Um eine erneute Einbeziehung des Ureters in die Fibrose zu verhindern, wird der Harnleiter häufig intraperitoneal verlagert. Z. Zt. gilt diese Operationsmethode als das sicherste Verfahren (LANTZIUS-BENINGA, 1962). Andere Verfahren zur Ableitung des Harnes, wie Nierenfistel, Ersatz des Harnleiters durch Dünndarm, Harnleiter-Darm-Anostomose oder partieller Ureterersatz mit Boarilappen können von Fall zu Fall notwendig werden.

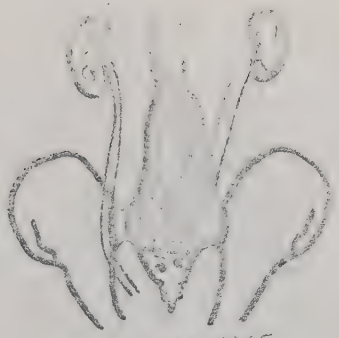
Im eigenen Krankengut wurden alle Fälle letztlich mit Ureterolyse und Intraperitonealverlagerung des Ureters bzw. beider Ureteren behandelt. Insgesamt wurden bei unseren 7 Patienten 10 Ureterkompressionen operativ exploriert. Acht mal wurde eine intraperitoneale Harnleiterverlagerung nach Ureterolyse durchgeführt. Bei drei von diesen acht Operationen mußte der distale Harnleiter "ersetzt" werden. Einmal war eine Boarilappenplastik notwendig, bei zwei Fällen gelang es, den Harnleiter in die Blase neu einzupflanzen. Zweimal wurde nur eine Ureterolyse durchgeführt. Die Durchgängigkeit der Ureteren nach intraperitonealer Verlagerung war bei 5 von 8 Harnleitern gut (Tab. 4.3.2 a). Das operative Vorgehen bei unseren Patienten ist außerdem in Abb. 4.3.2a zusammengestellt.

Fall	rechts	Ergebnis	links	Ergebnis	SK/RN bei Th.-beginn
I	i.p.V.	+	Ureterolyse	-	18,9 SK
II	i.p.V.	-	i.p.V.	-	35 RN
III	i.p.V.	+	schon lange funktionslos		10,2 SK
IV	Schrumpf-Niere		i.p.V.+ Boari	-	2,1 SK
V	Ureterolyse	+	i.p.V.	+	2,4 SK
VI	i.p.V.+ UCN	+	Funktion ausreichend		1,4 SK
VII	Funktion gut		i.p.V. + UCN	+	1,2 SK

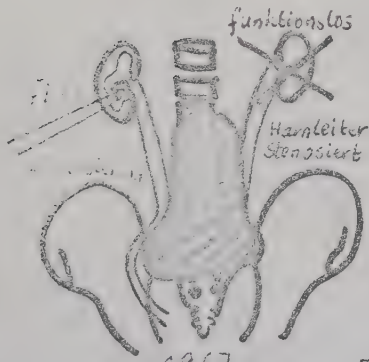
Tab. 4.3.2 a: Harnleiterdurchgängigkeit nach verschiedenen Operationsmethoden bei 7 eigenen Fällen (10 Uretern)

(i.p.V. = intraperitoneale Harnleiterverlagerung, UCN = Ureterocystoneostomie, Ergebnis: + = gut, - = schlecht, SK = Serumkreatinin, RN = Rest-N in mg% bei Therapiebeginn)

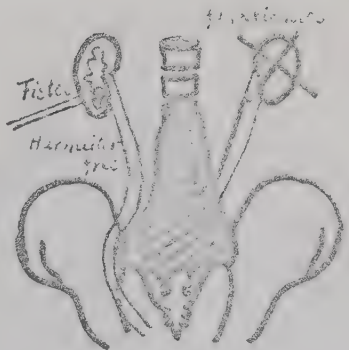
o.-ft./Okt. 1964



August 1965

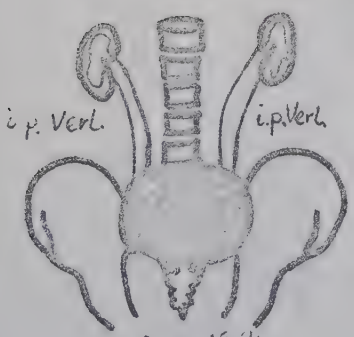


1967

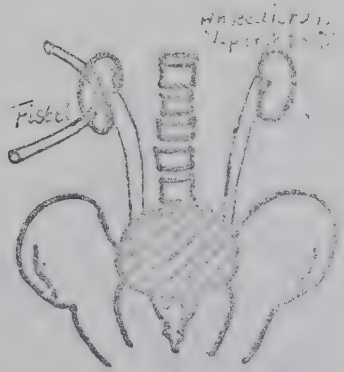


1971

Fall I



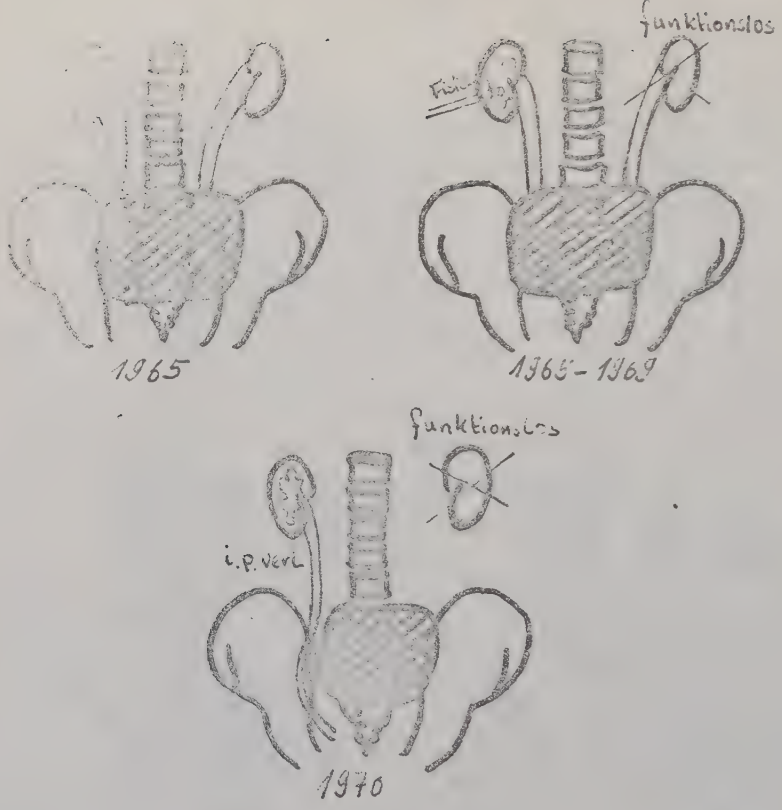
Dez 1964



März 1965–1971

Fall I

[illegible] Ursachen und Verlauf



Fall III

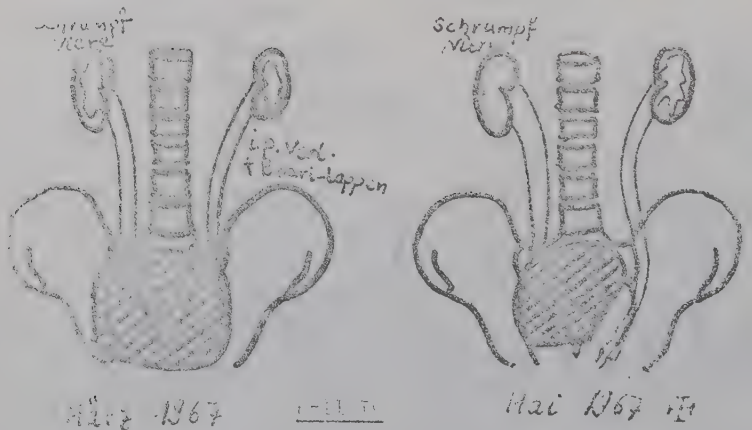
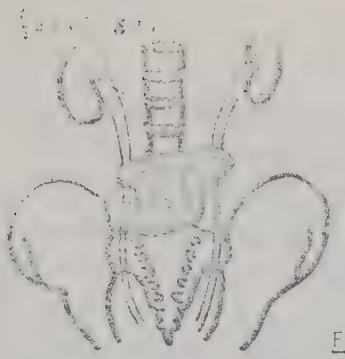
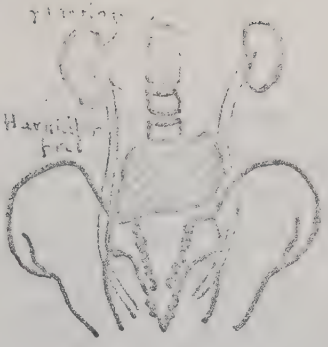
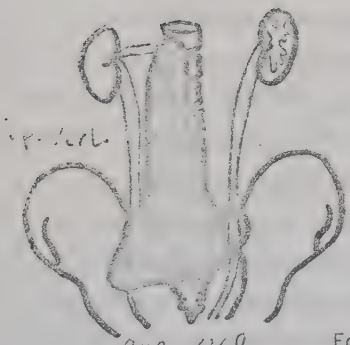


Abb. 3.3.2.c: Operatives Vorgehen und Verlauf

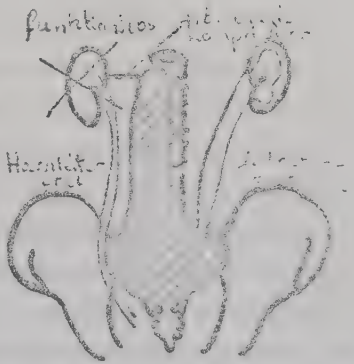


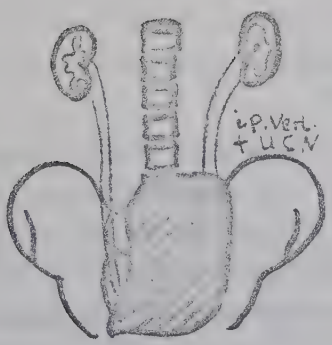
Fall V





Fall VI





Fall VII

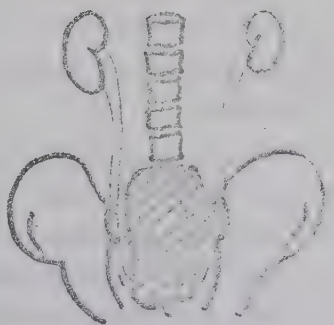


Abb. 4.3 a: [illegible] Vorgehen [illegible]

Bei den 3 Mißerfolgen kam es zu erneuter Stenosierung, wahrscheinlich infolge von Narbenbildung. Es handelt sich hierbei um 2 Patienten (Fall II und Fall IV). Bei Fall IV war zusätzlich eine Boarilappenplastik ausgeführt worden; das postoperative Ergebnis war primär ausreichend, es trat jedoch eine zunehmende Verengung ein; die Patientin starb bei schlechter Funktion der anderen Niere wahrscheinlich an einer septischen Pyelonephritis (Mitteilung aus einem auswärtigen Krankenhaus).

Im Fall II kam es zunächst zu einer Restenosierung der linken Seite, es war eine Nephrektomie notwendig. Auf der rechten Seite trat nach anfänglich gutem Ergebnis eine erneute Einengung auf, so daß 1 Jahr nach der Ureterolyse eine Nierenfistel bei der Restniere angelegt werden mußte. Der Patient wird seit 6 Jahren beobachtet, der Harnleiter ist unter erhöhtem Druck von 30 cm Wassersäule durchgängig. Hier könnte wahrscheinlich eine Reoperation zur Beseitigung der Nierenfistel führen; der Patient lehnt jedoch einen erneuten Eingriff ab.

Bei alleiniger Ureterolyse (2 Harnleiter bei 2 Patienten) war einmal das Ergebnis gut, im anderen Falle (Fall I) kam es jedoch zur erneuten Stenosierung, die Niere ist funktionslos..

Trotz durchgängiger Ureteren blieben einige Nieren funktionslos (V rechts und VI rechts). In diesen Fällen war entweder die Nierenfunktion zum Zeitpunkt der Dekompression des Ureters bereits irreversibel geschädigt (Fall V rechts) oder aber es kam durch Nierengefäßkompression zum Organausfall (Fall VI rechts).

Bei 4 Patienten (Fall III, IV, VI und VII) wurde jeweils nur eine Seite operativ revidiert. Bei Fall III und IV war die nichtoperierte Seite von vornherein funktionslos bzw. geschrumpft, so daß eine Exploration nicht mehr erfolgversprechend schien. Im Fall VI und VII war die nichtoperierte Seite voll funktionstüchtig, eine Operation daher nicht notwendig. Hieraus ergibt sich, daß bei 5 von 7 Patienten bei Beginn unserer Behandlung bereits eine doppelseitige Kompression der Ureteren durch die RPF vorlag. In einem Falle (Fall VI) kam es nach Intraperitonealverlagerung des rechten Harnleiters zur Kompression des linken Ureters bei Funktionsausfall der rechten Niere durch Nierengefäßkompression. Der Patient ist nach der vor 3 Jahren durchgeführten Operation nicht gewillt, die Kompression des linken Ureters, die bereits zu einer erheblichen Nierenfunktionseinschränkung geführt hat, operativ beseitigen zu lassen. Der zuletzt behandelte Patient (Fall VII), bei dem eine einseitige Kompression links des Ureters und der Beckenvenen vorlag, ist nach erfolgreicher Operation 4 Monate später wahrscheinlich an einem Myocardinfarkt verstorben.

Drei unserer Fälle (Fall I, II und III) hatten bzw. haben über mehrere Jahre eine Nierenfistel. 2 Patienten (Fall I und II) sind noch Fistelträger, bei beiden ist das allein funktionstüchtige Organ mit einer Fistel versorgt. Fall III verdient insofern eine gesonderte Besprechung, als hier primär kein Versuch zur Wiederherstellung der Harnleiterfunktion gemacht wurde, sondern ausschließlich eine Nierenfistel im anurischen Zustand auf der "besseren Seite" angelegt wurde. Die Patientin erholte sich gut. Da der All-

gemeinzustand 4 Jahre später sehr gut war, wurde unter dem Schutz der Nierenfistel die intraperitoneale Verlagerung des stenosierten Ureters durchgeführt, und die Fistel konnte bei der nun 67jährigen Patientin entfernt werden.

2 Patienten (Fall I und III) hatten bei Behandlungsbeginn eine hochgradige Retention der harnpflichtigen Substanzen im Serum. Bei Fall I bestand ein Serumkreatininwert von 18,9 mg%. Aus diesem Grunde wurde auf der rechten Seite ein Ureterkatheter zur Entlastung der Niere eingelegt; innerhalb von 4 Wochen fiel der Serumkreatininwert auf 1,5 mg% ab, so daß der Patient nun in einer wesentlich besseren Ausgangsposition operiert werden konnte. Bei Fall III lag eine Anurie vor, eine retrograde Sondierung war nicht möglich, der Serumkreatininwert betrug 10,2 mg%. Aus diesem Grunde wurde am Tage nach der Aufnahme die rechte Niere gefistelt. Alle anderen Patienten hatten nur eine mäßige oder keine Steigerung des Serumkreatininwertes, so daß das Operationsrisiko von Seiten der Nierenfunktion nicht erhöht war.

Auch andere Autoren (LANTZIUS-BENINGA, 1962) stellen fest, daß bei Patienten mit kompletter Harnsperre infolge RPF sofort versucht werden muß, die Nieren mit Hilfe von Ureterkathetern zu entlasten.

Bei kritischer Bewertung der eigenen Ergebnisse ist folgendes festzustellen: Von 7 Patienten wurden letztlich 6 erfolgreich behandelt, 1 Patient starb an den Folgen der Erkrankung. Von den 6 erfolgreich behandelten Fällen ist 1 Patient an einer unabhängigen Erkrankung (Myocardinfarkt) verstorben (Fall VII).

Bei 2 Patienten (Fall III und V) liegt ein sehr gutes Ergebnis vor. Fall I und II tragen beide noch eine Nierenfistel, beide Patienten haben trotz Therapie eine Niere durch die Erkrankung verloren. In Fall I erscheint es möglich, die Nierenfistel zu entfernen, bei Fall II wäre eine weitere Operation notwendig. Beim letzten Fall (Fall IV) hat die RPF die nichtoperierte linke Seite erfaßt, hier wäre zweifelsohne eine günstige operative Möglichkeit vorhanden, die der Patient jedoch ablehnt.

Ein Vergleich mit den Behandlungsergebnissen der Literatur ist nur sehr schwer möglich, da, wie am eigenen Patientengut ersichtlich, jeder Fall seine besondere Problematik bietet. So seien nur summarisch einige Behandlungsergebnisse anderer Autoren angeführt: LANTZIUS - BENINGA (1962): 7 Fälle, 6 leben; RAPER (1955): 7 Fälle, 3 gebessert, 1 ungebessert, 2 gestorben, 1 inoperabel; STÜDER (1959): 7 Fälle, 3 gebessert; MULVANEY (1958): 3 Fälle, 1 gebessert.

5.00 Z U S A M M E N F A S S U N G

Nach einer Literaturübersicht wurden am Krankengut von 7 eigenen Patienten mit Retroperitoneolfibrose (RPF) die Probleme des Krankheitsbildes diskutiert.

Unter Bezugnahme auf die Problemstellung läßt die Analyse der eigenen Krankheitsfälle folgendes erwähnenswert erscheinen:

1. Die Frühdiagnose ist bei der RPF noch selten. Hier könnte bei Verdachtsfällen durch Einsatz des Belastungsurogramms eine Verbesserung zu erzielen sein. Blutkörperchensenkungsgeschwindigkeit, Elektrophorese und Hämoglobinwert können Hinweise geben.

2. Die Therapie muß im allgemeinen operativ sein. Die Ureterolyse mit intraperitonealer Harnleiterverlagerung, die auch in den meisten unserer Fälle vorgenommen wurde, ist z. Zt. das Verfahren der Wahl. Die Nierenfistel, nach Möglichkeit temporär, verbessert im Einzelfall das endgültige Ergebnis oder bietet notfalls als endgültige Maßnahme eine Überlebenschance auch auf längere Sicht. Eine operative Wiederherstellung der Harnleiterfunktion ist, wie wir zeigen konnten, auch bei schwerer Schädigung der Harnleiterwand noch nach Jahren möglich.

3. Der Krankheitsprozeß kommt nach einer gewissen Zeit zum Stillstand. Dieser klinische Befund konnte histologisch bestätigt werden.

4. Dem bisher in der Literatur nur zweimal mitgeteilten Befund einer Beteiligung der Harnblase bei der RPF werden zwei weitere Fälle aus dem eigenen Krankengut hinzugefügt. In einem dieser Fälle konnte durch histologische Befunde wahrscheinlich gemacht werden, daß der entzündlich-fibrosierende Prozeß vom perivesicalen Gewe aus in die Blasenwand bis zur Schleimhaut vordringt. Die Pathogenese des Vordringens des Prozesses in Harnleiter- und Blasenmuskulatur wurde diskutiert.

6.00 LITERATURVERZEICHNIS

1. ALBARRAN, J.: Retention renale par periureteritis, liberation externe de l'uretere. Assoc. franc. d. Urol. 9 (1905): 511-517 zit. nach Handbuch der Urologie, hsg. von v. Lichtenberg, A., Voelcker, F., Wildbolz, H. Spezielle Urologie III Bd. V Julius Springer Berlin 1928

2. ANDREW, W.: Age changes in skin of wistar institute rats with particular reference to epidermis Amer. J. Anat. 89 (1951): 283 - 319

3. ASBOC-HANSEN, G.: Connective tissure in health and disease New York: Philosphical Library inc. pp. (1954): 151 - 158

4. BACHRACH, R.: in: Handbuch der Urologie V (1928): 6 Springer Verlag Berlin 1928

5. BEHRENS, M. and HOLLAND, J. M.: Periureteritis plastica. Report of a case following staphylococcal infection J. Urol. (Baltimore) 97 (1967): 829 - 832

6. BIANCHI, F. und BORGHI, U.: Die retroperitoneale Fibrose XIII Congresso, Merano 1969 Actuelle Urologie 1 (1970): 49 - 50

7. BOOKSTEIN, J. J., SCHRÖDER, R. F. and BATSAKIS, J. G.: Lymphangiography in the diagnosis of retroperitoneal fibrosis: Case Report J. Urol. (Baltimore) 95 (1966): 99 - 101

8. BRADFIELD, E. O.: Bilateral ureteral obstruction due to envelopment and compression by an inflammatory retroperitoneal process J. Urol. (Baltimore) 69 (1953): 769 - 773

9. BRESSEL, M.: Eigene Beobachtung, persönliche Mitteilung 1969

10. BRESSEL, M., MAY, P., OPELT, B. u. SAKELAND, J.: Belastung-Urogramm Urologe 8 (1969): 119 - 125

11. BRESSEL, M.: Notfalltherapie bei Anurie durch Harnleiterverschluß 12. Tagung der Vereinigung Norddeutscher Urologen, 8. u. 9. 5. 1970 Berlin

12. CARVALHO, de, A. P.: Stenosierende Periureteritis idiopathica
Z.schr. Urol. 53 (1960): 681 - 691

13. CATINO, D., TORACK, R. M. and HAGSTROM, J. W. C.: Idiopathic retroperitoneal fibrosis: Histochemical evidence for lateral spread of the process from the midline
J. Urol. (Baltimore) 98 (1967): 191-194

14. CHISHOLM, E. R., HUTCH, J. A. and BOLOMEY, A. A.: Bilateral ureteral obstruction due to chronic inflammation of the fascia around the ureters
J. Urol. (Baltimore) 72 (1954): 812-816

15. CIBERT, J., DURAND, L. et RIVIERE, C.: Les compressions urétérales par sclérose du tissu cellulo-adipeux périurétéral = Péri-urétérites primitives (Ureteral compressions caused by sclerosis of peri-ureteral fatty tissure = primary peri-ureteritis)
J. Urol. med. chir. 62 (1956): 705-733

16. CLOUSE, M. E., FRALEY, E. and LITWIN, S. B.: Lymphangiographic criteria for diagnosis of retroperitoneal fibrosis
Radiology, 83 (1964): 1 - 5

17. DICK, J. C.: Observation on the elastic tissure of skin with note on the reticular layer at the junction of dermis and epidermis
J. Anat. 81 (1947): 201 - 211

18. EHRICH, W.: Die Entzündung
in: Handbuch der Allgemeinen Pathologie VII/1, Springer Verlag, Heidelberg 1966
Diekow: Zit. nach Haferkamp

19. GÖTZEN, F. J.: Periureteritis plastica et obliterans
Z.schr. Urol. 53 (1960): 657 - 679

20. GOLDZIEHER, M. A.: Effects of estrogens on the senile skin
J. Gerontol. 1 (1946): 196 - 200

21. HAFERKAMP, O.: Das retroperitoneale Granulom
Virchows Arch. path. anat. 332 (1959): 264 - 282

22. HARDMEYER, Th. und HEDINGER, Chr.: Die eisenharte Struma RIEDEL - eine primäre Gefäßerkrankung?
Virchows Arch. path. anat. 337 (1964): 547 - 554

23. HEWETT, A. L. and HEADSTREAM, J. W.: Pericystitis plastica
J. Urol. 83 (1960): 103 - 107

24. HILL, W. R. and MONTGOMERY, H.: Regional changes and changes caused by age in the normal skin
J. Invest. derm. 3 (1940): 231 - 245

25. INGELMARK, von, B. E.: Der Bau der Sehnen während verschiedener Altersperioden und unter wechselnden funktionellen Bedingungen
1. Acta anat. (Basel) 6 (1948): 113 - 140

26. IOZZI, L. and MURPHI, J. J.: Bilateral ureteral obstruction by retroperitoneal inflammation
J. Urol. (Baltimore) 77 (1957): 402-406

27. KÖSSLING, F. K.: Tumorbildende Form des Xanthofibrogranuloms
Beitr. path. Anat. 138 (1968): 163 - 176

28. LANTZIUS-BENINGA, F.: Chronische Retroperitonitis und Periureteritis
Urologe 1 (1962): 11 - 17

29. LUDWIG, J. und BAUMGARTNER, R.: Die retroperitoneale Fibrose
Schweiz. med. Wschr. 93 (1963): 1405-1409

30. MAY, P., KÖNIG, K. und LAUBENBERGER, R.: Röntgenologische Befunde der tuberkulösen Harnstauungsniere
Radiologe 10 (1969): 349 - 353

31. MICHON, E.: Urétérites et périurétérites
in: POUSSON et DESNUS: Encyclopédie franc. d'urol. Paris 1914, zit. nach Handbuch der Urologie, hsg. von v. Lichtenberg, A., Voelcker, F., Wildbolz, H. Spezielle Urologie III Band V. Julius Springer Berlin 1928

32. MILLER, J. M., LIPIN, R.J. and LONG, P. H.: Bilateral ureteral obstruction due to compression by chronic retroperitoneal inflammation
J. Urol. (Baltimore) 68 (1952): 447 - 451

33. MORANDI, L., CAMPONOVO, F. und SIEBENMANN, R.: Corticosteroidtherapie bei der chronischen fibrosierenden Retroperitonitis (sogenannte retroperitoneale Fibrose)
Schweiz. med. Wschr. 93 (1963): 1409 - 1414

34. ORMOND, J. K.: Bilateral ureteral obstruction due to envelopment and compression by an inflammatory retroperitoneal process
J. Urol. (Baltimore) 59 (1948): 1072 - 1079

35. ORMOND, J. K.: Idiopathic retroperitoneal fibrosis: A discussion of the etiology J. Urol. (Baltimore) 94 (1965): 385 - 390

36. OBERLING, Ch.: Retroperitoneal xanthogranuloma Amer. J. Canc. 23 (1935): 477 - 489

37. PACKHAM, D. A., F.R.C.S. and YATES-BELL, I. G., F.R.C.S.: The symptomatology and diagnosis of retroperitoneal fibrosis Brit. J. Urol. 40 (1968): 207 - 221

38. PIROTH, M. und WEIS, H. J.: Takyusa-Arteriitis und RIEDELsche Struma Archiv f. klinische Medizin 216 (1969): 105 - 115

39. RAPER, F. P.: Bilateral symmetrical periureteritic fibrosis Proc. Roy. Soc. Med. 48 (1955): 736 - 740

40. RAPER, F. P.: Idiopathic retroperitoneal fibrosis involving the ureters Brit. J. Urol. 28 (1956): 436 - 446

41. REIDBORD, H. E. and HAWK, W. A.: Idiopathic retroperitoneal fibrosis and necrotizing rasculitis Report of an case with autopsy findings and etiologic consideration Cleveland clin. Quart. 32 (1965): 19 - 27

42. RICHAR, W.: Die Selbstausscheidung der nicht tuberculösen Niere Z.schr. Urol. 31 (1937): 116 - 129

43. SHAHEEN, D. J. and JOHNSTON, A.: Bilateral ureteral obstruction due to envelopment and compression by an inflammatory retroperitoneal process Report of two cases J. Urol. (Baltimore) 82 (1959): 51 - 57

44. SIEBENMANN, R. E.: Die Wirkung von Desoxycorticosteron-Acetat (DCA) Ascortinsäure und Cortison (Compound E) auf die Formalin-Arthritis der Ratte Schweiz. Zschr. allg. Path. 15 (1952): 174 - 203, zit. nach MORANDI et. al. in: Schweiz. med. Wschr. 93 (1963): 1409-1414

45. SCHMIDT, M. B.: Über die Altersveränderungen der elastischen Fasern in der Haut Arch. Path. Anat. 125 (1891): 239 - 251

46. STAUBER, P. jr.: Primary retroperitoneal inflammatory process with ureteral obstruction
J. Urol. (Baltimore) 82 (1959): 41 - 50

47. SUBY, H. J., KERR, W. S.jr. GRAHAM, J. R. and FRALEY, E.: Retroperitoneal fibrosis: A missing link in the chain
J. Urol. (Baltimore) 93 (1965): 144 - 152

48. THELEN, A.: Über provesikale, sklerosierende Entzündungen
Zschr. Urol. 54 (1061): 493

49. VEST, S. A. and BARELARE, B. jr.: Periureteritis plastica: A report of four cases
J. Urol. (Baltimore) 70 (1953): 38 - 50

50. WALKER, K. M.: Hunterian lecture on the path.s of infection in genito-urinary tuberculosis
Lancet I (1913): 435 - 440
zit. nach LANTZIUS-BENINGA in: Urologe I (1962): 11 - 17

51. WINSBURY-WHITE, H. P.: Spread of infection from uterine cervix to urinary tract and ascent of infection from lower urinary tract to Kidneys (Hunterian Lecture)
Brit. J. Urol. 5 (1933): 249 - 267
zit. nach GÖTZEN in:
Zschr. Urol. 53 (1960): 657 - 679

Herrn Professor Dr. med. C.-E. ALKEN, Direktor der Urologischen Klinik der Universität des Saarlandes, danke ich für die Erlaubnis, in seiner Klinik die Arbeit zu erstellen und dazu die Klinikräume und das Krankenblattarchiv zu benutzen.

Herrn Professor Dr. med. C. DHOM, Direktor des Pathologischen Instituts der Universität des Saarlandes, danke ich für die Überlassung der histologischen Präparate.

Ferner gilt mein Dank Herrn Professor Dr. med. PIROTH, für die Unterstützung bei der Auswertung der histologischen Präparate.

Ganz besonders danke ich Herrn Dr. med. M. BRESSEL, dem ehemaligen Leitenden Oberarzt der Urologischen Klinik der Universität des Saarlandes, für die Stellung und Überlassung des Themas, die Unterstützung bei der Sichtung der Krankenblätter und Röntgenbilder und seine Anregungen aus klinischer Sicht für die Zusammenstellung der Ergebnisse und die Diskussion.

8.00 L E B E N S L A U F

Am 17. 8. 1935 wurde ich, Mohammed Tabbach, in Aleppo/Syrien geboren.

1942 wurde ich in die Volksschule in Aleppo aufgenommen, die ich 6 Jahre besuchte. Anschließend ging ich auf das Gymnasium in Damaskus und bestand dort 1957 das Abitur.

Im Oktober desselben Jahres kam ich nach Deutschland. Nachdem ich einige Deutschkurse besucht hatte, konnte ich im Sommersemester 1958 an der Universität Mainz mit dem Medizinstudium beginnen.

Im Jahre 1965 wechselte ich an die Universität des Saarlandes in Homburg/Saar über. Dort habe ich am 5. 1. 1966 die ärztliche Prüfung abgelegt.

Nach zweijähriger Medizinalassistentenzeit begann ich im Februar 1968 mit der Facharztweiterbildung in der Hals-, Nasen- und Ohren-Heilkunde im Rastpfuhl-Krankenhaus in Saarbrücken.

Nach Erlangung der Facharztanerkennung war ich noch ein Jahr an derselben Klinik als Facharzt tätig.

Im Jahre 1972 habe ich mich in Wilhelmshaven als Facharzt für Hals-, Nasen- und Ohrenkrankheiten niedergelassen.